Dystrophia

muscularis progressiva.

INAUGURAL-DISSERTATION

der

medicinischen Fakultät

der

KAISER-WILHELMS-UNIVERSITÄT STRASSBURG

zur

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

vorgelegt von

TIMOTHEUS HOEFFEL

approbirter Arzt

aus Breuschwickersheim.

STRASSBURG

Universitäts-Buchdruckerei von J. H. Ed. Heitz

(Heitz & Mündel).

1891.

Gedruckt mit Genehmigung der medicinischen Facultät der Universität Strassburg.

Referent: **Prof. Dr. Naunyn.**

DEM ANDENKEN SEINER LIEBEN MUTTER

SEINEM LIEBEN VATER

SEINEN THEUERN GESCHWISTERN

IN

AUFRICHTIGER DANKBARKEIT

GEWIDMET VOM

VERFASSER.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41542727_0054

Drei Fälle von myopathischer progressiver Muskelatrophie bei drei Brüdern, auf welche mich mein hochverehrter Lehrer, Herr Professor Naunyn aufmerksam gemacht hat, gaben mir zu dieser Arbeit die Veranlassung. Obgleich sie im Grossen und Ganzen nichts wesentlich Neues bieten, so glaube ich doch dass die Veröffentlichung derselben vielleicht von einigem Interesse sein wird. Ist doch diese wunderbare Krankheit noch nicht so alten Datums und hat sie in den Lehrbüchern noch nicht vor langer Zeit ihren Platz gefunden.

Allerdings wurden schon in früherer Zeit verbreitete und auffällige Muskelatrophien beschrieben und von den gewöhnlichen Lähmungsformen unterschieden, so von van Swieten, welcher folgendes erzählt: „Crebram occasionem habui hunc morbum videndi et tractandi et summa cum commiseratione vidi deltoides musculos in utroque brachio evanuisse quasi, ita ut sola cute tectum humeri articulum tangere potuerim“ und von Bell, welcher letzterer das Schwinden von Muskelgruppen an fünf Fällen nachwies. Eine vollständige Beschreibung der progressiven Muskelatrophie jedoch als selbstständige Krankheit haben Duchenne, Cruveilhier und Aran gegeben. Bereits im Jahre 1849 hatte ersterer in einer Mitteilung an das Institut die Behauptung aufgestellt, dass die progressive Muskelatrophie in einer organischen Veränderung der Muskeln

selbst bestehe. Mit genialischem Scharfblick beschrieb der unermüdliche Forscher dann sechs Jahre nachher die verschiedenen Hauptzüge, unter welchen sich diese Krankheit zeigt. Seitdem hat der Streit über den anatomischen Ausgangspunkt dieses Leidens nicht mehr geruht, hat die Lehre desselben die verschiedensten Schicksale erfahren. Nach der Entdeckung der Atrophie der vorderen Nervenwurzeln im Rückenmark durch Cruveilhier glaubte man die Lösung des Problems darin gefunden zu haben. Duchenne und Aran hielten jedoch an der ersten Behauptung fest, auch Friedreich führte die Erkrankung auf eine chronische Entzündung der Muskeln zurück.

Den Sympathicus wollten Eulenburg, Guttmann, R. Remak, Schneevogt, Jaccoud auch für das Zustandekommen der Muskelatrophie verantwortlich machen.

Später lernte man durch Arbeiten von Charcot, Cornil, Clarke, Luys, Hayem die Veränderungen der grauen Vordersäulen des Rückenmarks und den Schwund der grossen multipolaren Ganglienzellen kennen und so schien der Sieg auf dieser Seite gesichert.

Kussmaul setzte den causalen Zusammenhang der progressiven Muskelatrophie mit Atrophie der grauen Substanz des Rückenmarks und ganz besonders der grossen Zellen der Vorderhörner also der motorischen Centren wie bei der Bulbärparalyse ausser Zweifel und fasste sein Urtheil über das Verhältniss beider Affectionen dahin zusammen, dass die fortschreitende Zungenlähmung und die fortschreitende Muskelatrophie Krankheitsbilder sind, welchen mehrfache degenerative Processe, dort an der Medulla oblongata, hier an der Medulla spinalis zu Grunde liegen, Processe, die darin übereinstimmen, dass sie einestheils die Tendenz haben allmählich über die vorderen grauen Marksäulen des Rückenmarks und die ihnen entsprechenden Nervenkerne der Med. oblong. sich zu verbreiten, anderntheils die hier ein-

gebetteten Ganglienzellen in zerstreuter Weise einzeln oder in Gruppen zum Schwunde zu bringen.

Friedreich allein noch hielt an dem peripheren Ursprung der Affection fest. Auch Lichtheim lehrte, dass die neuropathische Theorie nicht auf alle Fälle von Muskelatrophie anzuwenden sei, nachdem er an einem Fall eines diffusen Muskelschwundes nach sehr genauer Untersuchung Rückenmark und periphere Nerven ganz intakt gefunden hatte.

Die Vermengung verschiedener gar nicht zu einander gehöriger Krankheitsfälle, ungenaue Beobachtungen trugen immer mehr dazu bei, dass eine Unklarheit in der Lehre des Muskelschwundes bestehen blieb.

Die Pseudohypertrophie, paralysie pseudohypertrophique, welche charakterisirt ist durch Volumszunahme gewisser Muskeln, die in den meisten Fällen sich mit Atrophie verbindet, war allein seit den Arbeiten von Eulenburg und Cohnheim 1866 von Charcot 1871 mit wenigen Ausnahmen als eine primäre Erkrankung der Muskeln angesehen worden; auch Leyden machte 1875 mit gewissen hereditären Formen von Muskelatrophie eine Ausnahme von der neuropathischen Regel. Seitdem sprach sich auch Charcot dagegen aus, alles durch eine Veränderung des Centralnervensystems erklären zu wollen. Er sagte: „man müsse sich hüten dem Verlangen nachzugeben alles physiologisch durch eine Veränderung der Vorderhörner erklären zu wollen. Diese Veränderung hat schon ihr sehr grosses pathologisches Gebiet, man muss es nicht auf's Aeusserste ausdehnen wollen, will man nicht Gefahr laufen alles zu compromittiren."

Um etwas Licht in dieses Chaos zu bringen, unterschied dann Charcot die Fälle mit primärer Veränderung der Ganglienzellen als protopathische Form der progressiven Muskelatrophie von denen, in welchen dieselben erst secundär

durch diffuse Myelitis, disseminirte Sclerose u. s. w. ergriffen werden, der deuteropathischen Form. Ein bedeutender Schritt war damit gemacht, jedoch sollte es Erb vorbehalten bleiben die strikte Scheidung zwischen myopathischen und myelopathischen Formen zu vollziehen. Im Jahre 1883 trennte er die progressive Muskelatrophie in zwei Formen : eine spinale Form und eine wahrscheinlich myopathische, zu welcher letzterer er seine juvenile Form, welche durch Atrophie von Muskeln mit wahrer Hypertrophie, die in spätern Zeiten schwindet und zu Atrophie oder falscher Hypertrophie wird, charakterisirt ist, die Pseudohypertrophie und die hereditäre Muskelatrophie rechnete. Die infantile progressive Muskelatrophie Duchenne's war noch nicht von ihm in das Bereich seiner Betrachtungen gezogen worden. Zwei Monate vor der Veröffentlichung Erb's wurden von Landouzy und Déjérine Fälle von primärem eigentümlichem Muskelschwund beschrieben, bei welchen das Leiden im Gesicht begann; sie stellten zuerst einen ganz besonderen Typus dafür auf, kamen später zu dem Schlusse, dass eine scharfe Scheidung von den primären Muskelkrankheiten nicht möglich sei.

Alle diese Formen, die verschiedenen Typen der hereditären oder familiären Muskelatrophie, welche im klinischen Verhalten einige Verschiedenheiten zeigen, pathologisch anatomisch jedoch dieselben Befunde darbieten, vollständig negative am Centralnervensystem, werden unter dem Namen der Dystrophia muscularis progressiva zusammengefasst, als deren Unterabtheilungen die Pseudohypertrophie, die Erb'sche juvenile Form und die Landouzy-Déjérine'sche Form gelten.

Ausser dieser Art von Muskelatrophie haben wir auch noch Atrophien, die auf gewisse Muskeln beschränkt sind, ohne dass eine Läsion des Centralnervensystems nachzuweisen wäre, so z. B. Atrophien die auf Traumen, welche

die Muskeln treffen, folgen, auf Wunden teils der Muskeln selbst, teils ihrer Nachbarschaft, Folgeerscheinungen von Muskel- oder Knochengeschwülsten, bei acuten oder chronischen Gelenkentzündungen, wobei auch entfernt vom Gelenk liegende Muskeln durch Reflex betroffen sein können, Atrophien bei Knochenverletzungen, besonders Frakturen, vielleicht auch die schnell einsetzenden Atrophien der Brust- und Schultermuskeln bei beginnenden Pleuritiden, wobei besonders die Pectorales, Serrati, Intercostales, Infra-Supraspinati befallen werden, auch bei hysterischen Lähmungen.

Was die Dystrophia muscularis progressiva selbst betrifft, so beginnt das Leiden ganz langsam und unmerklich, so dass die Patienten den Beginn desselben fast nie genau angeben können, da erst die Parese sie darauf aufmerksam macht, und schreitet dann in Absätzen weiter. Am häufigsten wird das erste Jahrzehnt davon befallen, weniger das zweite und dritte und sehr selten noch spätere Lebensjahre. Es macht sich zuerst durch grosse Ermüdung und Schwäche, sehr selten durch Schmerzen bemerklich, was bald im Kreuz, bald in den oberen und unteren Extremitäten beginnt, letzteres bei den Kindern, welche desshalb schon erst spät laufen lernen. In manchen Fällen ist das Gesicht bei Kindern zuerst betroffen Nach einiger Dauer der Krankheit treten Volumsveränderungen in den Muskeln auf, teils Atrophie, teils Hypertrophie, welche letztere oft den Eltern als besonderes Zeichen der Gesundheit ihrer Kinder imponirt. Diese Hypertrophie mit Funktionsschwäche in denselben Muskeln ist ein merkwürdiges Symptomenbild, welches sich nirgends anders findet ausser in leichtem Grade in einigen Fällen von wahrer Hypertrophie. Diese Schwäche befällt die Muskeln vor jeder nachweisbaren Veränderung, steht nicht im Verhältniss zum Verlauf und der Intensität der Krankheit, befällt hypertrophische, atrophische, normale Muskeln ohne Unterschied. Dieses Fehlen des Parallelismus zwischen

scheinender Veränderung des Muskelgewebes und der Funktion ist ein wichtiger Punkt für die Natur des Leidens. Charakteristisch ist auch ein symmetrisches Befallenwerden; ist dies nicht vollständig der Fall, so ist es sicher, dass nach nicht ferner Zeit derselbe Muskel auf der anderen Seite ergriffen wird. Nur ausnahmsweise werden fast alle Muskeln betroffen. [1]

Was die Localisation betrifft, so sind von Atrophie befallen — wobei jedoch je nach dem Stadium des Leidens Ausnahmen vorkommen, auch ein Teil des Muskels atrophisch, ein anderer hypertrophisch sein kann — der Pectoralis maior (ausgenommen seine clavicularen Muskelfasern) Pectoralis minor, Cucullaris, Latissimus dorsi, Serratus anticus maior, Rhomboideus, Sacrolumbalis, Longissimus dorsi, Biceps brachii, Brachialis internus, Supinator longus, mitunter die Extensoren der Vorderarmmuskeln, die Obliqui und Transversi abdominis, Glutaei, Quadriceps femoris, seltener die Adductoren, am Unterschenkel der Tibialis anticus. Bei Beteiligung des Gesichtes sind es die orbiculares oris und oculi, welche dabei in Betracht kommen, mitunter auch die Mm. frontales,

Von Hypertrophie mit Funktionsschwäche resp. seltener erhöhter Leistungsfähigkeit einhergehend sind betroffen die Wadenmuskeln, speciell der Gastrocnemius, der Tensor fasciae latae, der Triceps brachii, der Deltoideus, der Infraspinatus, seltener der Supraspinatus.

Normalen Befund bieten der Sternocleidomastoideus, der Levator anguli scapulae, die Teretes, der Coracobrachialis, die Flexoren und Extensoren am Vorderarm und die kleinen Handmuskeln, bei sehr langer Dauer der Krankheit können

---

[1] Weir Mitchell beschreibt einen solchen Fall in Phil. med. Times 1875.

auch die letztgenannten Muskeln atrophisch werden, auch das Diaphragma und die übrigen Respirationsmuskeln, wonach der Tod durch Stillstand der Atmung erfolgt.

Die mechanische Erregbarkeit ist herabgesetzt.

Die faradische und galvanische Erregbarkeit ist in den betroffenen Muskeln schwächer; es fehlen die Ea R und die fibrillären Zuckungen.

Die Haut zeigt manchmal eine besondere Marmorirung.

Hautsensibilität, Sphincteren und Sinnesorgane sind normal.

Was das Kältegefühl und die wirkliche Temperaturherabsetzung in dem erkrankten Gebiete betrifft, so findet sich nichts Regelmässiges in den Erwähnungen.

Sehen wir jetzt an den Krankengeschichten von drei Brüdern, wie sich diese zu dem angegebenen Symptomenbild verhalten.

Ueber die Familienverhältnisse derselben liess sich folgendes ermitteln: Die Eltern leben und sind gesund, sind nicht blutsverwandt, wohnen in Plobsheim, einem in der Rheinebene gelegenen Dorfe; der Vater ist 42 Jahre alt, Maurer, ein in jeder Beziehung solider Mann, der Gesundheitszustand der Mutter, einer etwas mageren, blassen Person von 38 Jahren hat noch nie zu wünschen übrig gelassen. Chronische constitutionelle Krankheiten, Geisteskrankheiten oder Epilepsie, sind nie in der Familie vorgekommen. Eine Schwester des Vaters ist an Tuberculose, eine Schwester der Mutter an Hirnentzündung gestorben. Die Mutter machte fünf Schwangerschaften und Geburten normal durch: die fünf Kinder sind sämmtlich am Leben. Es sind ein 15jähriger, ein 8jähriger, ein 4jähriger Knabe, über welche weiter unten berichtet wird, ein 13jähriges sehr kräftiges Mädchen und ein 10 Monate alter Junge. Die Nahrung derselben bestand in den ersten Monaten aus Muttermilch, in der späteren Zeit vorwiegend aus Vegetabilien, jedoch sind die äusseren Verhältnisse nicht so ungünstig, dass sie als erklärendes Moment

für das Zustandekommen der Krankheit herangezogen werden könnten.

Fall I.

Friedrich Gasser, 15 Jahre alt. Seine Geburt dauerte drei Tage, ging jedoch ohne Kunsthülfe nach Anwendung von Bädern vor sich, wonach sofort der Kopf durch seine Grösse auffiel. Des zunehmenden Schädelumfanges wegen wurde ein Arzt nach neun Monaten zu Rathe gezogen, welcher die Diagnose Wasserkopf stellte. Mit zwei Jahren konnte er laufen, erst später und zwar sehr undeutlich sprechen. Am Gang soll nie etwas Auffälliges bemerkt worden sein; vom sechsten bis neunten Jahre ging er in die Schule, jedoch ohne jeden Erfolg; in diesem Jahre fing er an über Müdigkeit zu klagen, fiel leicht hin und zwar meistens nach rückwärts auf den Hinterkopf, wurde schwach auf den Beinen, was immer mehr zunahm, so dass er mit dem zwölften Jahre weder gehen noch stehen konnte. Mit Ausnahme von Masern im vierten Lebensjahre hat er keine Krankheiten durchgemacht. Krämpfe oder sonstige nervöse Störungen wurden nie an ihm beobachtet. Seit einigen Monaten befindet er sich auf der inneren Klinik.

Status praesens: Patient, ein ziemlich stark abgemagertes Individuum, dessen Muskulatur und Knochenbau ziemlich dürftig genannt werden muss, ist vollständig hülflos, bringt stumpf und teilnahmlos in vollständig in sich zusammengesunkener Haltung den Tag teils im Bett, teils im Lehnstuhl zu, muss gefüttert werden. Allein vermag er sich sitzend nicht zu halten; er sinkt wenn man ihn aufsetzt und ihn nicht stützt, sofort in sich zusammen. Den Kopf, den er nur kurze Zeit ohne Unterstützung tragen kann, sehr bald mit Vorliebe nach vorn und etwas nach rechts sinken lässt, vermag er nach allen Richtungen hin zu bewegen, auch denselben wenn er mit dem Hinterkopf auf einem

Gegenstande aufliegt aufzuheben. Die Rückenwirbelsäule ist im oberen Brustteil nahezu gerade, im untern Brustteil und oberen Lendenteil zeigt sie eine starke kyphotische Biegung und Scoliose mit der Convexität nach links, ferner bildet die Lendenwirbelsäule links einen starken Wulst, die Wirbelkörper sind nach dieser Seite hin herausgedreht, womit ein starkes Hervortreten des linken unteren Rippenbogens im Zusammenhang steht. Das Becken ist nach links geneigt, zeigt sonst keine besonderen Abnormitäten. Patient liegt mit leicht flektirten Knieen, die Füsse in equinovarus Stellung.

Der Kopf ist verhältnismässig gross; sein Umfang über dem tuberculum occipitis und die Nasenwurzel gemessen beträgt 57 cm. Ausserdem sind noch ein hohes Hinterhaupt und eine niedrige Stirn zu vermerken; die Gesichtsbildung ist symmetrisch, die Ohren sind etwas verschieden gebildet, das linke erscheint grösser als das rechte, weil die Faltungen rechts nicht so ausgeprägt sind. Die Haut des Gesichtes ist ziemlich schlaff, zeigt keine besondere Fettentwicklung, lässt sich auch über den Mm. temporales abheben. Diese bilden beiderseits mächtige Wülste, die sich deutlich bis zum Jochbogen hin abtasten lassen; kein ausgedehnteres Venennetz ist auf denselben zu bemerken. Die mimischen Bewegungen der Gesichtsmuskeln sind alle vorhanden, der Schluss der Augen ist ein kräftiger, innere und äussere Augenmuskeln funktionniren in normaler Weise. Er schläft mit geschlossenen Augen, pfeift durch Einziehen von Luft — die Lippen sind vielleicht etwas dicker als gewöhnlich — macht lebhafte Bewegungen mit den Nasenflügeln. Die Zähne sind normal gebildet. An der Zunge, dem Rachen ist nichts besonderes nachzuweisen.

Am Halse keine Abnormität.

Der Thorax ist vorn vollständig flach, das Sternum ist etwas vertieft. Die Brustmuskeln fehlen vollständig, wesshalb die oberen Rippen und Intercostalräume direkt unter

der Haut liegen. Im 2. 3. und 4. Intercostalraume sind am sternalen Ende lebhafte Pulsationen deutlich.

An den oberen Extremitäten ist die Atrophie eine allgemeine bis auf den leidlich erhaltenen Thenar und Hypothenar beiderseits, dasselbe ist an den unteren Extremitäten bis auf die normalen Fussmuskeln der Fall, während die Gastrocnemii durch ihr grösseres Volumen imponiren, so dass die Entwicklung der Waden in auffallendem Gegensatz zu den übrigen Muskeln steht, weniger die Mm. glutaei. Die Bewegungen der oberen Extremität sind besonders schwach im Schultergelenk, auch die Bewegungen des Schulterblattes, dessen Vorwärtsschieben noch am besten geschieht, sind nur andeutungsweise vorhanden. Das wagerechte Halten der Arme ist nur mit fremder Hülfe möglich, die Beugung des Vorderarms nur in sehr geringem Grade, da er die Hand nicht mehr zum Munde führen kann, nicht einmal in der Weise, dass er seinen Ellenbogen aufstützt und den Kopf stark nach vorn beugt. Flexion und Extension der Hand, sowie die Bewegungen der Finger, welche bis jetzt nicht zur Krallenstellung neigen, sind aktiv ausführbar. Die Schulterblätter stehen von den Rippen ab; will man den Knaben an den Schultern in die Höhe ziehen, so steigen sie zu den Ohren empor. An den unteren Extremitäten ist nur ein sehr minimales Anziehen der Beine im Hüftgelenk ausführbar; es ist ihm unmöglich das ausgestreckte Bein über die Ebene des Bettes zu erheben; kaum kann er den Schenkel auf das Becken zu, den Unterschenkel auf den Oberschenkel beugen, die Ferse auf der Matratze hin und her schleifen.

Bis auf eine Contraktur im Kniegelenk, die sich leicht heben lässt, besteht keine Retraktion von Muskeln.

Das Zwergfell scheint normal zu sein, da die Atmung ruhig und in ergiebiger Weise vor sich geht. Die genauere Untersuchung der einzelnen Muskeln ergibt:

Atrophie bei den Mm. pectoralis (vollständig), Mm. Cucullaris, Latissimus (in hohem Grade), dem Serratus antic. (mässig) Rhomboid., Biceps brachii, Brachial. int., Triceps, Supinat., long., (etwas), Interossei, Erector trunci, den seitlichen Bauchmuskeln, dem Subscapularis, Quadriceps, Sartorius, den Adductoren des Oberschenkels.

Hypertrophie der Deltoidei (Kopf) Infraspinati, Glutaei, Wadenmuskeln, Temporales.

Normal oder nur wenig atrophisch sind Extensoren und Flexoren des Vorderarms, Supraspinati, Thenar und Hypothenar, Fussmuskeln, Hals und Nackenmuskeln, Gesichtsmuskeln.

Die Masse ergaben am

Unterschenkel	im unteren Drittel	r. 14 $^1/_2$ cm	l. 15 cm
	in der Mitte	r. 20 $^1/_2$	l. 19 $^1/_2$ cm
	im oberen Drittel	r. 21 $^1/_2$ cm	l. 21 cm.
Oberschenkel	im unteren Drittel	r. 22 $^1/_2$ cm	l. 22 $^1/_2$ cm
	in der Mitte . . .	24 $^1/_2$ cm	24 cm
	im oberen Drittel .	26 $^1/_2$ cm	26 cm
Unterarm	im unteren Drittel	r. 11 cm	l. 11 cm
	in der Mitte . . .	13 cm	13 $^1/_2$ cm
	im oberen Drittel .	15 cm	16 cm
Oberarm	im unteren Drittel	r. 14 cm	l. 14 $^1/_2$ cm
	in der Mitte . . .	12 cm	13 cm
	im oberen Drittel .	15 cm	16 $^1/^6$ cm

Fibrilläre Zuckungen sind von Zeit zu Zeit in den Wangen wahrzunehmen.

Die elektrische Prüfung[1] ergab einfach quantitative Herabsetzung der Erregbarkeit für beide elektrische Ströme bei den übrigen Muskeln, während in den Wadenmuskeln rechts bei galvanischer Erregbarkeit die KSZ bei 8 MA mit

[1] Herr Privatdocent Dr. Köppen hatte die Güte dieselbe vorzunehmen, wofür ich ihm an dieser Stelle meinen besten Dank ausspreche.

40 El deutlich verlangsamt, links dieselbe kürzer als rechts jedoch auch etwas verlangsamt war, im rechten Quadriceps eine minimale jedoch auch träge Zuckung zu erzielen war. Genauer gebe ich noch die Ergebnisse für die Mm. temporal. an, welche faradisch rechts bei 4 MA l. bei 3 MA direkt erregbar, galvanisch rechts und links bei 7 MA mit 45 El. erregbar waren.

Appetit und Schlaf sind gut, das Schlucken geht unbehindert von Statten, dessgleichen die Entleerungen von Koth und Urin.

Die Sinnesorgane, inbegriffen die Pupillen- und Augenbewegungen sind intakt.

Die Sensibilitätsverhältnisse der Haut zeigen soweit sich bei dem geistigen Zustande des Kranken eruiren lässt, keine gröberen und irgendwie auffallenden Abweichungen von der Norm.

An der Haut ist keine auffallende Färbung wahrzunehmen.

Die Hautreflexe sind normal, die Sehnenreflexe sind verschwunden.

Das Herz ist nicht vergrössert: die Töne sind rein. Die Pulszahl beträgt gewöhnlich zwischen 70 und 80, erreicht aber bei Aufregungen wie z. B. beim Elektrisirtwerden die Zahl von 130. Auch ist er etwas irregulär; längere Pausen wurden aber nicht beobachtet.

Lungen und sonstige innere Organe sind gesund.

Patient ist blödsinnig.

Fall II.

Johannes Gasser 8 Jahre alt, Bruder des vorigen, drittes Kind ist mit Ausnahme der Masern, welche er im 3. Lebensjahre durchmachte niemals krank gewesen. Er fing erst im 20. Monate zu laufen an, lernte auch ziemlich spät sprechen und blieb in seiner geistigen Entwicklung

zurück. Vor drei Jahren ungefähr wurde er ohne jede nachweisbare Krankheitsursache schwach und unbeholfen auf den Beinen, was in den letzten Jahren sich immer verschlimmerte, so dass er beim Spielen mit seinen Altersgenossen nicht mitkommt. Niemals sind Schmerzen oder Krämpfe vorgekommen. Er befindet sich bei seinen Eltern.

Status praesens: Der Knabe ist im Wachstum etwas zurückgeblieben, 1,12 m lang, sieht wenig intelligent aus. Der Kopfumfang beträgt 49 cm; das Scheitelbein ist rechts etwas mehr gewölbt als links; sonstige Assymetrie des Schädels besteht nicht. Der Gesichtsausdruck ist eigentümlich starr, der Mund wird immer offen gehalten, kann jedoch geschlossen werden. Den Mund vermag er nicht zu spitzen, er pfeift durch Einziehen von Luft. Er vermag ein Licht auszublasen, wobei sich jedoch die Backen nicht aufblähen, auch Saugbewegungen werden normal ausgeführt. Die Stirn kann nicht in Längs- oder Querfalten gelegt werden. Die Lidspalte erscheint auffallend gross, die Augenlider können geschlossen werden, jedoch ein kleiner Spalt bleibt zurück und zwar links etwas mehr als rechts, jedenfalls ist die Kraft des Lidschlusses sehr gering. Nach den Angaben der Mutter schläft er oft mit halboffenen Augen. Die Lippen sind nicht dick, nicht nach aussen umgebogen entbehren etwas des gewöhnlichen Tonus. Es besteht kein rire en travers. Sonstige Facialismuskeln sind nicht ergriffen.

Der Gang des Patienten ist eigenthümlich watschelnd, jedoch ohne Stampfen: es werden nur kleine Schritte ausgeführt. Die Rumpfhaltung ist ziemlich gut, die Wirbelsäule ist nicht besonders lordotisch. Beugt man den Oberkörper vornüber, so ist er im Stande ihn aufzurichten, vermag auch noch einen Gegenstand vom Boden mit beiden Händen aufzuheben. Setzt man ihn aber auf die Erde, so kann er nur in der Weise aufstehen dass er zunächst den Rumpf nach der einen oder andern Seite dreht, die Unterextre-

mitäten im Hüftgelenk beugt, so auf die Knie gelangt und schliesslich an sich selbst in die Höhe klettert. In aufrechter Haltung kann er nur mit gespreizten Beinen, jedoch ruhig stehen; auf einem Bein sich zu halten ist nur einen Augenblick möglich. Die einzelnen Bewegungen in den Gelenken werden gut und ohne Anstrengung ausgeführt. Der Kleine kann dem Versuche die Beine und Arme passiv zu strecken und zu beugen Widerstand entgegensetzen. Die beim Drücken der Hände angewandte Kraft scheint normal zu sein.

Rumpf: die Schultern hängen etwas tief herab und sind nach vorn gesunken. Die Unterschlüsselbeingruben sind etwas leer. Die Pectorales sind beiderseits sehr schlaff und bereits sehr deutlich atrophisch bis auf die claviculare Portion, so dass bei adducirtem Arme eine tiefe Falte nach oben verläuft. Der untere Rippenkorb ist in der Mitte mehr flach und eingesunken, in den Seitenteilen vortretend, daher Atrophie der seitlichen Bauchmuskeln, auch ist die Action der Bauchpresse beim Husten nicht stark. Die Contouren des M. sacrospinalis treten zu beiden Seiten der Wirbelsäule ziemlich stark hervor, die übrigen Rückenmuskeln sind recht schwach. Die Schulterblätter stehen von den Rippen, auch weiter als gewöhnlich von der Wirbelsäule ab.

Obere Extremität: Der Deltoideus ist beiderseits hypertrophisch und weich anzufühlen, bietet auch beim Beugen des Armes, was ohne Schwierigkeiten geschieht, dem tastenden Finger keine stärkere Resistenz dar. Dessgleichen sind etwas hypertrophisch und schwammig anzufühlen die Supra- und Infraspinati. Atrophisch sind die Rhomboidei; die Teretes sind kräftig, ebenso der Triceps und Coracobrachialis. Der Umfang des Oberarms beträgt beiderseits im unteren Drittel 15 $^1/_2$ cm in der Mitte 16 cm im oberen Drittel 18 cm. Die Vorderarmmuskeln sind normal; am Supinator longus ist keine Atrophie nachzuweisen. Der Umfang beträgt beider-

seits im untern Drittel 11 cm, in der Mitte 16 cm im oberen Drittel 16 cm.

Die Muskeln der Hand zeigen keine Veränderung.

Untere Extremität: Die Fussmuskeln sind normal, ebenso scheinen es der Peronaeus und Tibialis zu sein. Die Waden sind stark entwickelt, links etwas mehr als rechts, auch hart; Zehenstand ist möglich. Die Glutaei sind etwas atrophisch, der Quadriceps in seiner Funktion schwach, ebenso der Ileopsoas. Die Abductoren und der Sartorius sind normal. An der hinteren Fläche der Oberschenkel sind die Bicipites gut entwickelt.

Der Umfang des Unterschenkels beträgt:

im unteren Drittel	rechts 17 cm	links 17 cm
in der Mitte	rechts 24 cm	links 24 $^1/_2$ cm
im oberen Drittel	rechts 19	links 20 cm

Der des Oberschenkels

im unteren Drittel beiderseits	22 cm
in der Mitte	26 cm
im oberen Drittel	29 cm

Die inneren Augenmuskeln sind in ihren Bewegungen frei, an der Zunge nichts Abnormes.

Fibrilläre Zuckungen sind nicht zu bemerken.

Die Hautsensibilität ist normal.

Von Seiten der Sphincteren nichts Besonderes zu erwähnen.

Die faradische Erregbarkeit ist in den betroffenen Muskeln herabgesetzt, die Zuckung ist im Allgemeinen schwach und träge; am Vorderarm ist nur bei recht starken Strömen eine Zuckung zu erzielen. Die galvanische Erregbarkeit ist überall erhalten bei normaler Zuckung. Eine genauere Prüfung ist wegen der Ungebärdigkeit des Patienten nicht anzustellen.

Die inneren Organe sind gesund.

Der Geist des Patienten ist sehr beschränkt.

Fall III.

Gasser Georg, vier Jahre alt, viertes Kind, zur Zeit in Plobsheim, fing erst im zweiten Lebensjahre zu laufen an, worauf bald Störungen im Gehen beobachtet wurden. Wollte er schnell laufen, so blieb er immer hinter seinen Altersgenossen zurück.

Status praesens: Patient ist 0,88 m gross und ziemlich gut entwickelt, hat einen grossen Kopf, dessen Umfang 51 cm beträgt, klagt über nichts, namentlich nicht über Schmerzen. Der Appetit ist normal, die Verdauung gut, der Schlaf ausgezeichnet, die Urin- und Stuhlexcretion ungestört. Der Gesichtsausdruck ist etwas blöde, die mimischen Bewegungen sind beiderseits frei; die Gesichtsmuskulatur zeigt weder eine besondere Abmagerung, noch eine partielle Hypertrophie.

An den oberen Extremitäten ist nichts besonderes nachzuweisen, es besteht namentlich keine Hypertrophie der Deltroidei; vielleicht ist etwas schleudernde Bewegung beim Heben des Oberarmes vorhanden, was wieder ein Beweis mehr dafür wäre, dass das Anschlaggebende nicht das Volumen, sondern die Abschwächung der Muskeln ist. Die Masse betragen am Unterarm überall $15\,^1/_2$ cm, am Oberarm beiderseits im unteren Drittel $10\,^1/_2$ cm

in der Mitte . . 13 cm

im oberen Drittel 16 cm

Dagegen tritt beim Stehen eine exquisite lordotische Krümmung der Lendenwirbel- und unteren Brustwirbelsäule zu Tage. Der Bauch wird sehr weit vorgestreckt; in aufrechter Haltung steht er mit stark gespreizten Beinen da, kann sich nicht auf einem Beine halten. Beim langsamen Gehen besteht nichts Auffälliges, läuft er jedoch so macht er nur ganz kurze und unsichere Schritte, fällt bei den geringsten Hindernissen leicht hin. Das Treppensteigen ist auch mit Schwie-

rigkeiten verknüpft. Das Aufrichten von der Erde findet in charakteristischer Weise mit Hulfe der oberen Extremitäten statt, welche erst auf den Boden und dann auf die Kniee gestützt werden. Die Rotation des Unterschenkel, bei gebeugtem Knie lässt zu wünschen übrig. – Funktionsschwäche des Sartorius.

In horizontaler Lage vermag er die Beine ziemlich weit vom Boden zu erheben. Die Muskulatur der unteren Extremitäten ist entschieden auffallend stark, am rechten Unterschenkel etwas mehr als links entwickelt. Die Masse betragen für den Unterschenkel:

im unteren Drittel	r. 14 cm	l. 14 cm
in der Mitte . .	r. 19 $^1/_2$ cm	l. 19 cm
im oberen Drittel	r. 22 cm	l. 20 cm

für den Oberschenkel beiderseits:

im unteren Drittel	14 $^1/_2$ cm
in der Mitte . .	16 $^1/_2$ cm
im oberen Drittel	19 cm

Am Rumpf ist bis auf den starken Umfang des Bauches, den etwas nach aussen verbreiteten unteren Brustkorbabschnitt nichts abnormes wahrzunehmen. Die unteren und oberen Schlüsselbeingruben weisen keine Leere auf. Die Schulterblätter haben normale Lage und Haltung. Das Rückgrat bildet vom Os sacrum bis zu den mittleren Brustwirbeln eine Grube, welche von den Spinalmuskeln wie von einem Walle auf beiden Seiten begleitet wird.

Die Sehnenreflexe scheinen normal zu sein, sind auf jeden Fall nicht erhöht.

Fibrilläre Muskelzuckungen fehlen.

Die Hautsensibilität ist intakt.

Die Haut ist überall zart und weiss, nirgends zeigt sich eine Marmorirung.

Die Sinnesorgane sind sämmtlich intakt. Stimme, Sprache,

Zungenbewegungen, Schlucken kommen in normaler Weise zu Stande.

Die Intelligenz lässt zu wünschen übrig.

Die elektrische Exploration war wegen der Ungeberdigkeit des jugendlichen Patienten nicht möglich, jedoch scheint keine erhöhte Schmerzempfindung der Haut bei Application der Elektroden vorhanden zu sein.

Was das fünfte Kind betrifft, einen zehn Monate alten Jungen, so wird wohl dieser auch von der Krankheit befallen werden, resp. ist er es schon, er macht noch keine Versuche sich in der Wiege allein aufzurichten, hat vielleicht auch etwas dickere Waden als gewöhnlich, die jedoch sich weder derb noch schwammig anfühlen.

Wir stehen also hier vor der frappanten Thatsache des successiven Auftretens der als Dystr. musc. progr. bezeichneten Krankheit bei drei, vielleicht auch vier männlichen Familienmitgliedern, von denen jeder wieder kleine besondere Verschiedenheiten in der Localisation derselben bietet. Ehe ich auf dieselben eingehe, will ich nur in kurzem die Leiden berühren, welche eventuell bei der Stellung der Diagnose in Betracht kommen könnten: so beim ersten die spastische Paralyse, Contrakturen, wie sie oft bei Hydrocephalus und Idiotismus beobachtet werden, die spinale Kinderlähmung, bei welcher die unteren Extremitäten manchmal auch ziemlich hypertrophiren, wogegen jedoch der übrige Befund und die Anamnese sprechen. Mit der spinalen progressiven Muskelatrophie haben diese Fälle auch nichts zu thun: das Auftreten in einer Familie, der Verlauf sprechen ganz deutlich dagegen. Auch können cerebrale Kinderlähmungen, die Syringomyelie, die multiple chron. Neuritis in Folge des Fehlens von Sensibilitätsstörungen, von Ea R u. s. w. unberücksichtigt bleiben. Auch sind sie ohne Schwierigkeit von dem Uebergangstypus zwischen spinaler und myopathischer

Dystrophie, dem Charcot Marie Typus — von Hoffmann progressive neurotische Atrophie genannt — der die klinischen Charaktere der einen und der anderen verbindet auseinanderzuhalten : bei diesem fehlt das Hypervolum der Muskeln, das Leiden beginnt sofort mit Atrophie und zwar regelmässig an den äussersten Enden der Extremitäten. Auch sind dabei die Ea R, fibrilläre Zuckungen, Sensibilitätsstörungen gewöhnliche Erscheinungen.

Die Hauptforderungen, welche Leyden an seine hereditäre Form stellte sind hier erfüllt : Der Anfang der Krankheit fiel in das Kindesalter; ohne nachweisbare Ursache sind drei männliche Mitglieder derselben Familie erkrankt; die Krankheit begann mit Schwäche im Kreuz und den unteren Extremitäten. Beim Einzelnen ergiebt sich Folgendes :

Der ältere Bruder bietet in den meisten Punkten das Bild einer weit vorgeschrittenen juvenilen Form. Der Process hat sich fast über den ganzen Körper ausgebreitet, auch die Hände beteiligen sich daran. Sogar die Kaumuskeln sind betroffen, wenigstens die Temporales, welche Erb in seiner ersten Mitteilung von der juvenilen Form frei wissen will; wann sie ergriffen wurden, konnte nicht angegeben werden.

Die 13 Fälle mit Beteiligung der Temporales, welche ich in der Literatur habe ausfindig machen können, habe ich in einer Tabelle zusammengestellt: [1] von denselben entfallen acht auf die Pseudohypertrophie, vier auf die juvenile und einer wenigstens andeutungsweise auf die infantile Form. Nur ein weibliches Individuum war damit behaftet. In sechs Fällen handelte es sich um beiderseitige Hypertrophie der Temporales, in fünf waren die Masseteren auch hypertrophisch,

[1] Vielleicht gehört auch noch ein Fall hierher, den Duchenne in seiner Electr. local. anführt, wo die régions temporales extrêmement saillantes sind, auch hat Hammond in New-York einen ähnlichen Fall gesehen.

Autor.	Alter.	Beginn.	Hypertrophisch.	Atrophisch.	Intelligenz.	Form.
Coste u. Gioja nach Schmidt's Jahrb. 1839	18	m. 10 Jahren Atrophie der unter. Gliedmassen.	Recti Trapezius Quadr.lumb. Deltoid. Gastrocnemii Kaumusk. Zunge	Angabe fehlt	normal	Pseudo hypertrophie
Spielmann Gaz. méd. de Strasb. 1862	15	konnte nie laufen wie andere Kinder, mit 5 J. Hypertroph. der Waden.	Wadenmuskeln Triceps Kaumusk. r. Gesichtsmuskeln r.	Oberschenkel Pectorales	gering	Juvenile Form
Duchenne fils Arch. génér. de médecine 1864 Obs. XVI	8	fiel immer leicht hin; mit 4 J. Hypertroph. d. Waden.	Gastrocnemii Lendenmuskeln Temporales	Oberarm Schuetermuskeln	normal	Pseudo hypertrophie
Duchenne drch. génér. Ae médec. 1868 Obs. III	8	in 1. Kindh. Schwäche in den Beinen; seit 3 J. Hypertroph. d. Wad., Glutaei, Spinalmuskeln. Temporales.	Waden Gesässmusk. Lendenmuskeln Temporales Masseteren	keine Muskeln auch nicht mit 14 J., wo Tod durch Pneumonie erfolgte	gering. grosser Kopf. Sprache erschwert	Pseudo hypertrophie
Duchenne Arch. génér. de médec. 1868 Obs. VII	11	mit 5 1/2 Jahr Hypertr. d. Wad., Glutaei, Spinalmuskeln; m. 6 Jahren Schwäche in d. Armen.	Waden Glutaei Lendenmuskeln Temporales	nicht angegeben	normal	Pseudo hypertrophie

Autor.	Alter.	Beginn.	Hypertrophisch.	Atrophisch.	Intelligenz.	Form.
Barth Archiv der Heilkunde XII	11	lernte m. 2 1/2 Jahren nur wackelig laufen, mit 4 J. wurde auch der übrige Körper ergriffen.	Triceps Waden Temporales (mit 9 Jahr. noch nicht)	Pectorales Biceps	normal	Juvenile Form
Gerhardt Phil. med. Times 1875 Oct.	12	mit 3 Jahren Schwäche b. Gehen.	Vorderarm Unterschenkel Glutaei Deltoidei Zunge Gesichtsmuskeln Temporales (mit 8 Jahr. noch nicht)	Schultermuskeln Oberarm Rücken Brustmuskeln	mässig	Pseudo hypertrophie
Langdon Down journ. of mental Science XVI	7	m. 5 J. fiel er leicht hin, seit einem Jahr kann er nicht mehr gehen, wird jetzt auch schwach in den Armen.	Wadenmuskeln Beuger des Unterschenkels Cucullaris Temporales	nicht angegeben	keine Angabe	Pseudo hypertrophie
Langdon Down Transact of the pathol. Society 1870	11	mit 5 Jahren leichte Ermüd. beim Gehen.	Glutaei Deltoidei Unterschenkel Temporales Masseteren	Brustmuskeln orbiculares träge	mässig	Landouzy Déjérine angedeutet

Autor.	Alter.	Beginn.	Hypertrophisch.	Atrophisch.	Intelligenz.	Form.
Gœtz Aerztliches Intelligzbl. 1879 Fall I	10½	mit 6 Jahren Rückschritt im Gehen u. Ermüdung.	Waden Deltoid Vorderarmmuskeln Lendenmuskeln Schultermuskeln Temporales rechts hart	Brustmuskeln Biceps Triceps	mässig	Pseudo hypertrophie
James Ross The diseases of the nervous syst. Vol. I.	43	konnte mit 10 Jahren d. Treppe nicht hinaufsteigen wie andere, wurde schwach auf den Beinen, was mit 30 Jahren zunahm.	Wadenmuskeln Deltoid Temporales	Glutaei Pectorales Triceps Coracobrachialis	normal	Juvenile Form
Brieger Arch. f. klin. Medicin XXII	11	war stets weniger behend als seine Gespielen; mit 9 J. mehr Ungelenkigkeit auch in den Armen.	Oberschenkelmuskeln Glutaei Wadenmuskeln Temporales Masseteren	Pectorales Bicipites	mässig. Hydrocephalus	Juvenile Form
Gradenigo Contribuzione alla patogenesi etc. Annali universali 1883 F III		in 1. Kindheit Waden schon sehr gut entwickelt; mit 7 Jahren Schwierigk. beim Treppensteigen.	Triceps suralis Lumbalmuskeln Glutaei Masseter l. Temporal l. Zunge	Latissimus dorsi Triceps brachii	blöde. Sprache stotternd	Pseudo hypertrophie

in einem Fall war es der rechte Temporalis allein, welcher durch seine Härte auffiel, nur in einem waren der linke Temporalis und linke Masseter zugleich afficiert. Bei drei Kranken war ausserdem auch die Zunge beteiligt.

Ein Befallensein der Mm. temporales findet sich wohl blos in schon ziemlich weit vorgeschrittenen Fällen,[1] wie es aus drei Beobachtungen ersichtlich ist, bei welchen gelegentlich einige Jahre früher stattgefundener Untersuchungen derartiges nicht hatte konstatiert werden können. Dass sie auch, ohne äusserlich aufzufallen, anormal sein können, beweist ein Fall von Pseudohypertrophie von Schultze bei welchem bei Lebzeiten die Gesichtsmuskeln normal notirt, bei der Sektion jedoch die Temporales und Masseteren blassroter als normal, von weisslichen Streifen durchsetzt waren und Fall XX von Friedreich, wo die Gesichtsmuskeln von jeder Atrophie frei schienen, die histologische Untersuchung jedoch Veränderungen zeigte, welche die Atrophie der contractilen Substanz vorbereitete. Oefters als die Temporales scheinen sich die Masseteren an dem Krankheitsprocess beteiligt zu haben: in unserem Falle ist äusserlich weder Hypertrophie noch Atrophie derselben nachzuweisen; da jedoch ein sehr inniger Zusammenhang zwischen beiden Muskeln besteht, weil vom mittleren Teil des Jochbogens zum Teil gemeinsam mit Masseterursprüngen, Muskelfasern zum Temporalis verlaufen, so wird die Krankheit wohl auch diesen Muskel ergriffen haben.[2] Was den dritten Kaumuskel betrifft, so ist derselbe erst einmal untersucht worden, und zwar von Eisenlohr bei der Sektion einer juvenilen Form, bei der im M. pterygoid weniger weit vorgeschrittene Phasen

---

[1] Auch in einer Beobachtung spinaler Muskelatropie (Friedreich IV) zeigten sich die Mm temporales im Stadium einer weiter vorgeschrittenen Erkrankung.

[2] Pal gibt auch in einem Fall von Muskelhypertrophie mit nervösen Symptomen die Hypertr. des rechten Masseters an.

und Stadien von Atrophie vorhanden waren. Die normal scheinenden Temporales traten in einem juvenilen Falle [1] als äusserst harte und compakte Massen hervor, wenn man die Zähne aufeinander pressen liess, während die Masseteren hypertrophisch waren; bei einer juvenilen Form mit Hypertrophie der Masseteren [2] wird das Kauen als sehr ermüdend angegeben. Dies deutet darauf hin dass die Alteration dieser Muskeln auch auf die Stärke des Kauens von Einfluss sein muss. Nähere Untersuchungen über die Kraftleistung der Kaumuskeln sind mir unbekannt; ich habe mit Hülfe eines von Herrn Professor E w a l d konstruierten Apparates einige Versuche angestellt.

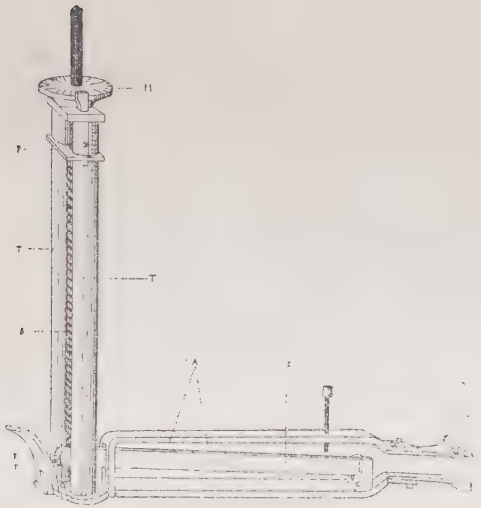
Ich habe die Versuche bei Kindern gemacht, welche im Allgemeinen dieselbe Nahrung geniessen, da wohl auch die Kraft der Mm. masticatorii im Verhältnis zu der gewöhnlich zu leistenden Arbeit stehen wird.

Nicht das erste Aufeinanderpressen von Unterkiefer auf Oberkiefer habe ich als Mass genommen, sondern habe die Kraft einige Zeit auf den Apparat ausüben lassen und dann den damit erreichten Höhepunkt als gewonnenes Mass bezeichnet. Bei öfters an denselben Kindern, es waren deren 60, ausgeführten Proben habe ich nahezu immer dieselben Werte gefunden. Dieselben stellen sich

für	6jährige	auf	6,0
	7 „	„	6,5 —7,0
	8 „	„	6,75—7,0
	9 „	„	6,75—7,1
	10 „	„	7,1 —7,3
	11 „	„	7,1 —7,3
	12 „	„	7,1 —7,5
	13 „	„	7,3 —7,5
	14 „	„	7,3 —7,5

[1] Friedreich über progr. Muskelatr. u, s. w. F. XXI.

[2] Gradenigo Contribuzione alla patogenesi etc. F. VI.



AA 2 Hebelarme, auf denen vorn
BB 2 feste Platten angebracht sind, auf welche die Schneidezähne wirken.
C Uebersetzhebel.
E Rinne am Ende des Uebersetzhebels, in welche die Feder
F einschnappt, wenn der Hebel durch die
S Spiralfeder, welche unten am Uebersetzhebel oben an einer
P Platte befestigt ist, so weit heruntergedrückt wird. Die Platte ist in 2 verschiedenen
TT Stangen, an welchen Theilstriche angebracht sind, auf- und abschiebbar, wird durch eine
M Mutterschraube, welche ebenfalls abgeteilt ist, eingestellt.

Es nimmt also proportional mit der übrigen Muskelentwickelung auch die der Kaumuskeln zu. Wie verhielt sich jetzt unser Kranker mit den hypertrophischen Temporales dem gegenüber? Der 16jährige brachte es bei sehr oft vorgenommenen Versuchen nie über 6,0, obgleich er die grösstmögliche Mühe sich gab, und trotz seines tief stehenden Geisteszustandes mit sichtlichem Vergnügen sich daran beteiligte.

Auf Grund dieses Ergebnisses und der sich auch bei Contraktionen ganz schlaff anfühlenden Mm. temporales wird es sich wohl um Pseudohypertrophie derselben und geschwächte Funktionsfähigkeit der übrigen Kaumuskeln handeln.

Der zweite Kranke brachte es auch blos auf 6,5 während der schwächste der übrigen untersuchten 8jährigen mit 6,75 anfing. Der jüngste Bruder hingegen war im Stande, das Mass von 6,5 zu erreichen, woraus ich den Schluss zu ziehen wage, dass die Muskeln des Gesichtes, speziell die Kaumuskeln, noch normal eventuell sogar hypertrophisch sind. Es wäre somit ein Beweis mehr für die Behauptung, welche Duchenne schon in einer Mitteilung an die medicinische Gesellschaft am 17. Januar 1868 bezüglich der Pseudohypertrophie machte, dass sie an den unteren Extremitäten beginne, einen aufsteigenden Charakter habe, die obere Extremität und manchmal einige Gesichtsmuskeln (bes. die Temporales und Masseteren) erst in einer vorgeschrittenen Periode befalle. Ich erwähne noch einen Fall von juven. F., der im Beginn der 20er Jahre steht, bei dem die Krankheit schon an die 10 Jahre dauert, im Gesicht nichts Aussergewöhnliches zu bemerken ist, welcher in der Stärke der Kaubewegung 8jährigen Kindern gleichstand.

Wollte man, wie vor mehreren Jahren der Drang sich geltend machte, die Zahl der Typen noch vermehren, so glaube ich, dass man diejenigen Fälle, in welchen die Hyper-

trophie der Temporales vorhanden war, auch wieder von den übrigen abtrennen könnte, und dies als hinreichenden Beweggrund für die Aufstellung eines besonderen Typus anerkennen.

Fibrilläre Zuckungen sind von Zeit zu Zeit bei Fall I in den Wangen wahrzunehmen, was schon von vielen Autoren angegeben wurde. Möbius und Erb haben daher Unrecht, wenn sie sagen, dass sie ausnahmslos bei rein musculärer Atrophie fehlen. Allerdings sind nie ausgedehnte und lange Zeit dauernde fibrilläre Zuckungen konstatiert worden, auch sollen sie träger sein und langsamer auf einander folgen wie bei Spinalerkrankungen. Warum könnten nicht pathologische Zustände der Muskelfaser als solche das Phaenomen erzeugen?

Interessant ist unser erster Fall auch durch das Bestehen einer trägen Zuckung der Wadenmuskulatur und des rechten Quadriceps bei der elektrischen Reizung; auch im zweiten Fall handelt es sich um träge Zuckungen. Langsame Zuckungen sind schon mehrmals konstatiert worden, so von

Erb selbst (Arch. f. Klin. Med. 1884) in seiner zehnten Beobachtung im linken Personeusgebiet, in Fall III (Volkm. Vortr. II, 2): Zuckungen haben bei direkter Reizung etwas Schwerfälliges.

Ranke in den hypertrophischen Muskeln,

Zimmerlin im I. Fall in Mm. pectorales, den acromialen Teilen des M. cucullaris,

Klockner im M. triceps links,

Oppenheimer in den Mm. vasti int. Tibiales ant Gastrocnemii, Quadricipites, Glutaei maximi, Biceps brachii dexter, Extens. digit. commun. dexter,

Limbeck in der Beobachtung II in den Erectores trunci, jedoch nicht wurmförmigen Charakters,

Eisenlohr in einzelnen Muskeln direkte faradische Zuckungsträgheit, nie volle Ea R, sondern verschiedene Phasen partieller.

Totale Ea R wurde beobachtet von

Schultze im M. deltoides zugleich mit träger Zuckung, auch am ersten und vierten Interosseus und am Thenar,

Zimmerlin in Fall I im rechten Biceps brachii,

Landouzy-Déjérine (Rev. de Méd. 1886) in Fall II zweifelhaft im orbicularis palpebr., sicher im orbicularis oris. IV in den Beugern des rechten Unterarmes und (Rev. de Médec. 1885) in Fall V im rechten Deltoid.

Bestehen von Ea R kann nicht als durchgreifendes differentiell diagnostisches Moment für die verschiedenen Formen des Muskelschwundes angesehen werden. Es kann sowohl partielle als auch vollständige Entartungsreaktion in myopathischen Formen vorkommen : dieselbe konnte aber nie in einem frühen Stadium der Krankheit konstatiert werden, es handelte sich immer um Jahre lang bestehende Leiden; tritt sie gleich bei Beginn ein, so ist es als Zeichen einer primären neurotischen Atrophie aufzufassen. Anzunehmen, dass grosse Veränderungen der betreffenden Muskeln in primären Myopathien stattgefunden haben, wovon die Ea R herrührt. Erb gibt selbst an, dass bei Muskelerkrankung Ea R vorkommen könne, auch sah Graeber ohne nachweisbare histologische Abnormität des nervösen Apparates Ea R durch rein musculäre Affektion eintreten. Was den Grund für die träge Zuckung betrifft, so will Schultze, welcher die histologische Untersuchung eines solchen Muskels mit negativem Resultate gemacht hat, es vielleicht dadurch erklären, dass die an sich kurze Zusammenziehung der wenigen normalen Muskelfasern inmitten des reichlichen Fett- und Bindegewebes auf einfache mechanische Hindernisse stosse, oder es sich um Druckatrophie der peripheren Nervenstämmchen handle. Berücksichtigt man auch noch, dass Jolly an gesunden Muskeln das Zuckungsgesetz nicht

überall constant gefunden hat, so darf man sich nicht über verschiedene Abweichungen bei alterierten wundern

Da diese Mittelform der Ea R, fibrilläre Zuckungen, die Mitbeteiligung der Handmuskulatur in einer Anzahl von primär myopathischen Fällen konstatiert wurden, der Verlauf und die übrige Localisation mit den für die Erb'sche juvenile Form und zwar die hereditäre gegebenen Sätzen übereinstimmen — die Beteiligung der Temporales würde allerdings eher für Pseudohypertrophie sprechen, findet sich jedoch, wie wir gesehen haben, auch in den übrigen Formen, die etwas dickeren Lippen, das mangelhafte Pfeifen setze ich auf Rechnung des Hydrocephalus — so glaube ich berechtigt zu sein, meinen ersten Fall derselben zuzureihen.

Die Fälle des Typus „Huméro scapulaire" (Landouzy-Déjérine) sind durch den frühzeitigen Beginn des Krankheitsprocesses, den Mangel der Hypertrophie, die zuerst in den Muskeln des Facialis sich einstellende Atrophie ausgezeichnet. Was das Fehlen der Hypertrophie betrifft, so ist diese schon von Landouzy-Déjérine im Deltoides eines ihrer Kranken beobachtet worden, sind die von den beiden Autoren angegebenen dicken Lippen als solche zu betrachten, waren in dem Falle von Langdon-Down Masseteren und Temporales hypertrophisch. Auch geben die beiden Autoren Fälle an, wo das Gesicht erst lange nach den Extremitäten befallen wurde. Verschiedene Uebergangsformen zwischen juveniler Form und dem Facio scapulo humeralen Typus sind von Erb, Remak, Mossdorf, Bernhardt, Singer, Landouzy, Duchenne, Friedreich beschrieben worden; ich glaube ihnen meinen zweiten Fall zurechnen zu dürfen: bei ihm hat die Krankheit nicht im Gesichte begonnen und ist dann weitergeschritten, sondern hat sich zu gleicher Zeit entwickelt; es besteht keine Tapirlippe; Hypertrophie von verschiedenen Extremitätenmuskeln

ist vorhanden. Somit gehört die zweite Beobachtung zu der juvenilen Form mit Andeutung der infantilen.

Was den dritten Fall betrifft, so bedarf meines Erachtens die Pseudohypertrophie nach der Krankengeschichte keiner weiteren Begründung: wäre die Lipomatose der einzelnen Muskeln etwas geringer, so würde man ihn ebenso gut zu der juvenil hereditären rechnen können.

Die Beobachtung des multiplen Vorkommens von Dystr. musc. progr. bei verschiedenen Gliedern einer und derselben Familie ist schon häufig gemacht worden; in der Literatur sind mir 70 solcher Familien zugänglich gewesen, welche ich der besseren Uebersicht halber in einer Tabelle zusammengestellt habe; von ihnen kommen 39 auf die Pseudohypertrophie, 23 auf die juvenile, 4 auf die infantile Form; in der Beobachtung von Lutz gehört ein Fall zur Pseudohyertrophie, der andere zur Erb'schen Form, bei der ersten Familie von Zimmerlin und bei Buss gehören je 2 zur infantilen, je einer zur juvenilen Form; bei Seidel finden sich zwei Pseudohypertrophiker und ein Juveniler. Auf diese 70 Familien verteilen sich 144 männliche und 48 weibliche Individuen, somit ein Verhältnis von 3 : 1, woraus wieder die Prädisposition des männlichen Geschlechts hervorgeht, die bei den familiären Fällen jedoch nicht in dem Masse wie bei Hinzuziehung der übrigen Einzelfälle besteht: so fand Friedreich das weibliche Geschlecht nur in 11 % vertreten, nach Eulenburg findet sich das Verhältnis 9 : 2. In 39 Familien waren blos Brüder, in 8 blos Schwestern, in 23 Brüder und Schwestern erkrankt. In 22 Familien begann die Krankheit bei den Geschwistern in demselben Alter, während in den übrigen kleinere Zeitabschnitte dazwischen lagen, und zwar oft in der Weise, dass jüngere Geschwister in früherem Alter befallen wurden als die älteren, was zum grossen Teil daher rühren mag, dass die Eltern die Entwickelung ihrer jüngeren

Kinder daraufhin genauer verfolgten. Der Familie Gasser stehen am nächsten, was das Befallensein der Brüder allein betrifft, zwei Fälle von Meryon, einer von Macphail, einer von Kolaczek, einer von Oppenheimer, einer von Schultz, der erste von Zimmerlin. Sämtliche drei Brüder sind in demselben Alter von der Krankheit befallen worden, d. h. in der frühesten Kindheit, denn sie lernten alle erst im zweiten Lebensjahre laufen, während die Schwester mit neun Monaten die ersten Gehversuche machte.

Eine wichtige Frage ist die, ob die Krankheit schon intrauterin entsteht, oder ob die Disposition hierzu in den ersten Monaten die nötigen schädigenden Momente erst findet: anzuführen ist dabei das Schwächestadium beim vierten Bruder; in der Familie von Kolaczek ist ein viermonatlicher Bruder schwächer als die Schwestern in dem betreffenden Alter waren. Gowers teilt mit, dass in einer Familie nebst anderen Brüdern ein Zwillingsbruder erkrankte, während der andere gesund blieb. Von Anton wird angegeben, die drei Brüder hätten von Geburt auf dicke Waden gehabt, auch Duchenne sah einen Fall mit dicken Waden auf die Welt kommen.

Was den hereditären Charakter betrifft, so waren bei 19 Familien Angaben darüber vorhanden, dass dieselbe resp. ähnliche Krankheiten schon vorgekommen seien. Dass die mütterlichen Eizellen die Krankheitsanlage liefern, beweisen die Fälle von Heller, Nicolaysen; dass aber auch eine direkte Vererbung vom Vater aus stattfindet, beweist der Fall von Lutz, bei welchem ausser den beiden Schwestern noch eine Stiefschwester, die von demselben Vater stammt, erkrankt sein soll, und von Landouzy Déjérine, wo der Vater die juvenile, die Söhne die infantile Form hatten. Ausserdem werden Fälle angeführt von Duchenne, wo Vater und Sohn, von Troisier und Guinon, Marie und Guinon, wo Vater und Tochter,

Autor.	Brüder.	Schwestern.	Alter.	Beginn und Verlauf.	Bemerkungen.
Coste u. Gioja nach Schmidt's Jahrbuch 1839	2		?	Bei beiden Beginn mit 10 Jahren mit Atrophie der unteren Gliedmassen.	Eltern gesund.
			13 J.		
Meryon Medic. Chirurgie Transact 1852	4		16	spätes Gehenlernen, schwerfälliger Gang, mit 14 J. obere Extremität befallen + durch Paralyse der Pharynxmuskeln.	6 Schwestern gesund.
			12	spätes Gehenlernen, obere Extremität schon befallen.	
			8	id. schon mit 5 Jahren obere Extremitäten befallen.	
			4	dicke Beine.	
Meryon Medic. chirurg Transact 1852	2		12	konnte mit 1 1/2 Jahren noch nicht stehen. + durch Pneunomie.	
			8	konnte nie wie seine Gespielen laufen.	
Oppenheimer Habilitationsschrift 1855	2		15	Beginn mit 11 J. in unteren Extremitäten; alle Extremitäten atrophisch, ebenso Rückenmuskeln u. Pectoral.	3 Schwestern, 1 Bruder gesund. 2 Vettern und 2 Onkel haben dieselbe Krankheit.
			11	lernte erst im 3. Jahre laufen; im 10. Jahre Schwäche der unteren Extremitäten.	
Griesinger Verhandlungen der Berl. medicin. Gesellschaft 1865/66	2		?	hatte früher sehr dicke Waden, hat jetzt Verdünnung dieser Muskeln.	
			?	Wadenmuskeln hypertrophisch zunehmende Schwäche auch in den Armmuskeln.	

Autor.	Brüder.	Schwestern.	Alter.	Beginn und Verlauf.	Bemerkungen.
Griesinger Verhandlungen der Berl. medicin. Gesellschaft 1865/66	2		?	Beginn zwischen 6—7 Jahren mit Hypertrophie der Wadenmuskeln. Vorderarm kräftig.	
			?	Beginn zwischen 7—8 Jahren. Zustand noch nicht so vorgeschritten wie beim älteren.	
Heller Deutsch. Arch. f. Klin. Medicin 1866	3		11	Beginn mit 5 J. mit Schwäche in den unteren Extremitäten.	Der ältere stammt nicht von demselben Vater. Ein Bruder der Mutter hatte, wie es scheint, dieselbe Krankheit. 2 Schwestern gesund. Iuvenile Form.
			16	mit 7 J. eigentümliche Gangart, mit 14 J. vollständige Paraplegie.	
			18	mit 4 J. fiel er durch schwerfälliges Laufen auf, mit 18 J. vollständige Paraplegie.	
Wagner Berl. Klin. Wochschr. 1866	3		19	mit 7 J. Müdigkeit beim Stehen u. Gehen, konnte mit 11 J. nicht mehr gehen.	Eltern, Bruderkinder, ältester Sohn, zwei Schwestern gesund.
			14	mit 7 J. müde, schlaff und mager, Gang unsicher, vom 11. J. nur noch Bettlage.	
			9	mit 7 J. Mattigkeit u. Schlaffheit.	
Wernich Arch. f. Klin. Medicin II	2		11	lernte mit 3 J. gehen, konnte nie laufen; seit einigen Monaten Treppensteigen beschwerlich.	Kopf gross.
			5	lernte mit 4 J. gehen. Hypertr. der Waden mit 5 J.	

Autor.	Brüder.	Schwestern.	Alter.	Beginn und Verlauf.	Bemerkungen.
Seidel Die Atroph. musc. lipomatos 1867	3		16	mit 10 J. Schmerzen und Müdigkeit in den Beinen, mit 14 J. Atrophie der Oberarme und Oberschenkel.	In Familie Scrofulose und Rhachitis.
			14	mit 11 J.; blieb hinter den Altersgenossen zurück.	
			12	Beginn: Oberschenkel können dem Abdomen nicht leicht genähert werden.	
Lutz Deutsch. Arch f. klin. Medicin 1867	2	2	28	war schon schwach auf den Beinen als sie noch in die Schule ging, konnte vom 22. Jahre nicht mehr gehen.	1 Bruder und 1 Schwester der Mutter sollen dieselbe Krankheit gehabt haben; auch Stiefschwester (derselbe Vater), auch eine Nichte der Mutter.
			22	Beginn mit 14 Jahren, unsichere Haltung, Treppensteigen erschwert.	
Eulenburg Virch. Arch. 53	3	3	16	bei den dreien vom 8. J. ab eine von den Unterextremitäten beginnende und allmählich auf den Oberkörper übergreifende Atrophie. Die ältere kann seit dem 10. J., die zweite seit dem $10\frac{1}{2}$ J. nicht mehr gehen, die dritte geht watschelnd.	
			12		
			9		
Eulenburg "	2	2	?	sämmtliche vor dem 20. Lebensj. der Reihe nach von einem mit Gehstörung und Abmagerung der unteren Extremitäten einhergehenden Leiden ergriffen: die Schwestern in geringerem Grade als die Brüder.	Jüngstes Kind, ein Sohn, ist verschont.

Autor.	Brüder.	Schwestern.	Alter.	Beginn und Verlauf.	Bemerkungen.
Arnold Würtemb. Correspondenzblatt 1871	3		11 10 3	hatten von Geburt auf dicke Waden, mit 5 J. Zunahme derselben, mit 6 J. Hypertr. des Oberschenkels, der Glutaei.	ein 13 jähr. Knabe ist gesund.
Barsickow In. Dissert. Halle 1872	4	2	+ 75 mä. + 77 we.	Beginn zw. 30-40 J. mit Ermüdung in Armen u. Beinen.	1 Schwester gesund.
			+ 82 mä.	Ermüdung beim Gehen im 45. Jahre.	
			+ 82 mä. ? ? ?	Ermüdung beim Gehen mit 60 Jahren	
»	1	2	? weib.	mit 15 J. Ermüdung in den Extremitäten.	Vater leidet an der Krankheit.
			+ 60 we.	mit 25 J. Schwäche in den unteren Extremitäten.	9 Schwestern 1 Bruder gesund.
			? män.		
»		2	+ 33	Beginn mit 17 J. mit Ermüdung beim Gehen.	Mutter leidet an der Krankheit.
			60	mit 25 J. schnelle Ermüdung.	
»		2	?	Angaben fehlen.	Mutter gesund 4 Onkel, 2 Tanten leiden an der Krankheit.
»	3	1	+ 70 mä. + 69 mä.	war ungeschickt in Armen.	Mutter, 4 Onkel und 1 Tante leiden an der Krankheit.
			— — — — — —		
			70 we.	Beginn mit 15 J. mit Atroph. d. Armmuskeln.	2 Brüder gesund.
			+ 58 mä.	mit 30 J. Schwäche in den Muskeln der Schulter und des Oberarms.	

Autor.	Brüder.	Schwestern.	Alter.	Beginn und Verlauf.	Bemerkungen.
Barsickow In. Dissert. Halle 1872		2	+ 33 40	ungeschickte Armbewegungen mit 19 Jahren Atrophie der rechten oberen Extr., mit 25 J. solche der linken, mit 30 J. solche der unteren Extremitäten.	Vater, 2 Onkel und 1 Tante leiden an der Krankheit.
»	1	2	? we.	Seit 2 J. Ungeschicklichkeit der Armbewegung und Unsicherheit des Ganges.	Vater, 2 Onkel und 1 Tante leiden an der Krankheit.
			39 we.	mit 16 J. Ermüdbarkeit in den Armen, einige Zeit nachher in den Beinen.	
			27 mä.	mit 24 J. Ermüden in Schulter und Oberarmmuskeln	
Friedreich über progr. Muskelatropie Beob. X.	5		+ 5 J. + 6 J. + 12 J. + 16 J. 17 J.	Beginn mit 10 J. mit Schwäche in Lendengegend, mit 14 Jahren Schwäche in oberen Extremitäten. + an Bronchialaffektion.	2 Brüder der Mutter haben dieselbe Krankheit. 1 Schwester der Mutter hat 2 kranke Söhne, 1 gesunden Sohn, 4 gesunde Töcht. 1 Schwester gesund.
Dalhat Inaug. Dissert. Würzburg 1875	1	1	15 J. we.	Beginn mit 6 Jahren Schwäche beim Gehen, leichte Ermüdung.	2 Brüder und 2 Schwestern gesund.
				kann nur noch mühsam mit Unterstützung gehen.	
			13 J. mä.	Beginn mit 11 J. mit erschwertem Treppensteigen, kann nicht mehr laufen.	
Dalhat Inaug. Dissert. Würzburg 1875	1	1	19 we. 17 mä.	Ungeschicklichk. und Schwerfälligk. v. Jugend auf; starke Hypertroph. von Jugend auf.	Schwester der Mutter geisteskrank. 3 Geschwister gesund.

Autor.	Brüder.	Schwestern.	Alter.	Beginn und Verlauf.	Bemerkungen.
Dalhat In. Dissert. Würzburg 1875	1	1	11 1/2 we. 7 mä.	Die Kinder hielten immer den Rücken eingezogen, neigten den Oberkörper nach hinten. Keine Hypertrophie nachzuweisen. Blos Schwäche in den Muskeln.	Schwester d. Mutter geisteskrank. 3 Geschwister gesund.
Kolaczek Deutsch. med. Wochenschr. 1875	3		? ? ?	lernte mit 3 J. laufen, mit 7 J. Hypertrophie der Waden. mit 7 J. schwieriges Gehen, dicke Waden. mit 6 J. unsicherer Gang. Hypertroph. der Waden.	4 Schwestern gesund; ein 4 Monate alter Knabe ist viel schwächer als die Mädchen in demselben Alter waren.
Nicolaysen Norsk. Mag. 3 R V 1875	2		13 10	Beginn in den ersten Lebensjahren. Hypertr. der Waden, Recti femoris, sehr schwache Arme. Hypertr. der Gastrocnemii, Bicipites, Recti Glutaei.	Halbbrüder von derselben Mutter stammend.
Bernhardt Berlin. medic. Gesellschaft 20 I 1875	5		11 3/4 16 14 + 16 + 10 +	Bei allen Kindern absonderliche Gangart vom 4. J. ab, was im 10. J. sehr manifest wurde. Obere Extremitäten werden noch leicht bewegt. nimmt seit 5 Jahren dauernd eine halb sitzende, halb liegende Lage ein. an Lungenkrankheiten	2 Brüder gesund.
Bay Hosp. Tidende 2 R IV 1877	2	1	10 mä. 8 we. 6 3/4 mä.	bei allen Beginn mit 4 J. mit Unsicherheit beim Gehen. Verschiedene Stufen des Leidens an ihnen zu bemerken.	3 Geschwister gesund; ältester Knabe idiotisch, die beiden übrigen sehr aufgeweckt.

Autor.	Brüder.	Schwestern.	Alter.	Beginn und Verlauf.	Bemerkungen.
Ord. Med. chir. Transact 1877	2		7 6	Hypertr. der Wadenmuskeln, Deltoid u. s.w. Schwäche in unteren Extremitäten.	Mutter hatte vor ihrer Verheirathung Chorea
Demme Corresp. Bl. f. Schweizer Aerzte 1878	2		8	Beginn mit 4 J. mit Schwerbeweglichkeit beim Gehen. Hypertr: Waden, Glutaei, Quadriceps.	
			10	Beginn mit 8 J. Hypertr: Gastrocnem. Solei, Tibial. ant., post, Supra, Infraspinati.	
Gowers Pseudo hypertroph. paralysis 1879	2		15	Beginn mit Schwäche in den Extremitäten. Atr.: Pectorales, Intercostales, Latissimi.	
			13	Wadenmuskeln mehr hypertroph. als beim älteren.	
»			13	Beginn mit 9 J. Hypertroph. der Waden, jetzt hülfloser Zustand.	3 Brüder und 3 Schwestern gesund.
			5	Beginn mit 4 J. leichtes Fallen. Hypertroph. der Waden.	
»			17 J. mä.	Contractur im Fussgelenk von Jugend auf, jetzt Schwäche in Armen und Beinen.	Vater 47 J. alt, hat Symptome einer Gehirnkrankheit, hatte immer hypertroph. Waden.
			33 J. mä.	Beginn mit 25 J. unsicherer Gang, Hypertr. der Waden, auch Arme schwach, seit einigen Jahren Hypertroph. der Waden.	4 Kinder sind gesund.
			23 J. we.		

Autor.	Brüder.	Schwestern.	Alter.	Beginn und Verlauf.	Bemerkungen.
Gowers Pseudo hypertroph. paralysis 1879	2		14 J. ?	Beginn mit 4 J.; nähere Details fehlen. Aelterer Bruder mehr afficirt.	
»	2		? ?	Beginn mit 8 J. Schwäche in Beinen Beginn mit 4 J.	ein anderes Kind hat die Hodgkin'sche Krankheit.
»	1	1	15 J. mä.	hat dicke Waden, nähere Details fehlen, hatte ähnliche Symptome, starb mit 15 J.	
»	2		9 ?	als Kind sehr musculös, lernte mit 18 Monaten laufen, einige Monate später eigenthümlicher Gang, noch später konnte er sich nicht vom Boden erheben. mit 9 J. Waden dick, kann sich nicht recht vom Boden erheben.	2 Brüder gesund.
»	4		3 4 7 12	Schwierigkeit beim Gehen lernte mit 2 1/2 J. laufen. Hypertr. der Muskeln. Bewegungen beeinträchtigt Beginn mit 4 J. mit besonderem Gang und Neigung zum Fall. Beginn mit 4 J. Hypertroph. der Waden, wurde mit 7 J. schwächer.	3 Schwestern, 2 Brüder gesund, 1 davon ein Zwillingsbruder vom vierjährigen. Ein 15jährlger Bruder der Mutter hat dicke Waden, eine Schwester der Mutter hat ähnliche Symptome.
»	4		16 ? ? 2	in früher Jugend Schwierigkeit beim Aufstehen und Muskelhypertr., mit 5 J. Atrophie.	3 Schwestern 3 Brüder gesund.

Autor.	Brüder.	Schwestern.	Alter.	Beginn und Verlauf.	Bemerkungen.
Gowers Pseudo hypertroph. paralysis 1879	2	1	23 mä.	als Kind starke Waden, mit 5 J. Schwäche beim Aufstehen, jetzt starke Atrophie.	In dieser und der folgenden Familie hatten 2 Brüder 2 Schwestern geheirathet
			?	mit 6 J. Schwäche.	2 Schwestern und 1 Bruder gesund.
			17	mit 8 J. Beginn wie oben.	
»	2		15	Beginn mit 8 J. mit Schwäche und Hypertrophie, jetzt Atrophie.	1 Bruder, 2 Schwestern gesund.
			?	Beginn mit 6 J.	
Meryon angeführt in Gowers Pseudohyp-paralysis.	4			Nähere Angaben fehlen.	8 Schwestern gesund.
Goetz Aerztliches Intelligenzbl. 1879	1	1	15 J. we.	mit 6 J. erschwerter Gang.	Herz vergrössert nach beiden Seiten.
			13 J. mä.	mit 11 J. erschwerter Gang.	Herz vergrössert nach rechts.
»	1	1	11 1/2 we.	mit 2 J. Störungen beim Laufen, mässige Atrophie.	2 Kinder der Schwester der Mutter haben dieselbe Krankheit.
			7 mä.	mit 6 J. Störungen beim Laufen, mässige Atrophie.	
»	1	1	12 we.	mit 5 J. erschwertes Gehen, Hypertroph. der Waden u. Glutaei.	
			10 1/2 mä.	mit 9 1/2 J. erschwerter Gang, mässige Hypertrophie.	
Moore Lancet I 1880	3		15	Beginn mit 8 J. mit Schwäche in unteren Extremitäten.	2 Knaben, 2 Mädchen gesund.
			10	Beginn mit 7 J.	
			7	Beginn mit 6 J.	

Autor.	Brüder.	Schwestern.	Alter.	Beginn und Verlauf.	Bemerkungen.
Huber Arch. f. klin. Medicin 14	2		9	lernte mit 3 J. gehen; sehr starke Hypertr. der Waden, mit 6 J. unsicherer Gang.	mangelhafte Entwicklung der Ohrläppchen.
			15 +	nach 6jähriger Lähmung in demselben Zustande.	
Macphail Glasg. med. journ. 1882	4		7	mit 6 J. Gehen auf den Fussspitzen. Gespreizte Fusshaltung.	Vater leidet an Sclerose des Rückenmarks. 1 Bruder von 16 J. hat dieselbe Krankheit wie der Vater. 2 Schw. + 1 Schw. gesund.
			10	mit 6 J.; mit 7 J. Hypertr. der Waden; seit 6 Monaten nur horizontale Lage.	
			14	mit 6 J.; mit 10 J. unfähig zu gehen;	
			15.	mit 6 J.; seit 8 J. unfähig zu gehen.	
Hamon Thèse de Paris 1883	1	2	17 mā.	hatte als Kind dicke Waden, mit 13 Jahren Schwäche in den Beinen.	
			19 we.	hatte immer dicke Waden, mit 6 Jahren Schwäche u. Schmerzen in den Waden.	
			7 we.	hatte immer dicke Waden, mit 6 Jahren Schwäche in den Waden, die ganz hart sind.	
Erb Arch. f. klin. Medic. 34		2	34	mit 16 Jahren leichte Schwäche in Beinen, Armen, im Rücken. Normal: Triceps. Hypertr.: Infraspin. theilweise Delt.	Familie neuropathisch stark belastet. 4 Schwestern gesund.
			38	Beginn zwischen 7 u. 9 J. Schwäche u. Unbeholfenheit in den Beinen; Beine fast ganz gelähmt.	

Autor.	Brüder.	Schwestern.	Alter.	Beginn und Verlauf.	Bemerkungen.
Erb Arch. f. klin. Medic. 34	3		12	mit 4 J. Beginn: hochgradige Parese in Armen und Beinen.	6 weitere Geschwister gesund.
			8	mit 4 J. Beginn: starke Atrophie: Hypertroph. der rechten Wade.	
			7	seit einiger Zeit wird die Parese bemerkt, kann nicht mehr stehen, Hypertrophie der Infraspinati.	
»	2		20	Beginn mit Schwäche in Armen und Beinen mit 17 J., mit 18 J. Schwäche der Rückgratstrecker.	
			über 30 J. alt	kann die Hände nicht gut zum Munde führen, ist schwach in den Armen, geht tappend mit hinten übergebeugtem Oberkörper.	
Erb Dystr. musc. progr. Volkm. Vortr. II, 2.	1	2	24 mä.	hochgradig atrophisch fast am ganzen Körper; Gesicht frei.	Bruder ist Stiefbruder, Sohn desselben Vaters und einer Schwester der Mutter.
			14 we.	Beginn vor 5 J. ungefähr mit Schwäche der Beine. Hypertroph. Infraspin. Deltoid. Tricip. Waden.	
			10 we.	Beginn mit 7 J. konnte die Treppe nicht hinaufspringen. Hypertroph.: Infraspinat. Tricipit. Waden.	

Autor.	Brüder.	Schwestern	Alter.	Beginn und Verlauf.	Bemerkungen.
Zimmerlin Zeitschrift f. klin. Med. VII	3		22 J.	mit 15 J. Schwäche im r. Arm und r. Schulter. Atr. der Serrat. Rhomboid. Pectorales.	Schwester gesund.
			39 J.	mit 13 J. Schwäche in Armen und seit 4 J. Schwäche im Kreuz beim Stehen u. Gehen. Mundspitzen u. Pfeifen mangelhaft.	
			42 J.	mit 8 J. Schwäche im Kreuz. mit 12 J. auch in Armen. Unterlippe hängend.	
»	2	2	20 we.	Beginn mit 19 J. mit Schwäche im Rücken, grosser Ermüdbarkeit beim Gehen. Atr.: Pectoral. Serrat. ant. mai. Hyp.: Deltoid. Waden.	Gesund sind 4 Brüder und 2 Schwestern.
			26 mä.	Beginn mit 21 J. in den Armen, Atr.: Pectoral. Serrat. ant. Latiss. Dorsi, Triceps, Biceps.	
			25 we.	Beginn mit 23 J. mit Schwäche in Beinen u. im Rücken, keine Hypertr.	
			22 mä.	Beginn mit 18 J. mit Schwäche in Armen. Atroph.: Rhomboid, Pectoral.	
Westphal Charité Annalen 1884	1	2	54 we. ?	starrer Gesichtsausdruck von Jugend auf, Schwäche in Beinen mit 33 Jahren, nachherige Schwäche in den Armen.	Vater u. Bruder des Vaters litten an derselben Krankheit, auch eine Tochter des zweiten.
			49	mit 23 J. Schwäche in Armen, weiter fortschreitend in den Beinen.	Die erste leidet an Paranoia.

Autor.	Brüder.	Schwestern.	Alter.	Beginn und Verlauf.	Bemerkungen.
Remak Neurol. Centralbl. 1884	2	1	32 mä.	Seit Kindheit Schulter-Armmuskeln, später Gesicht befallen.	1 Bruder gesund. Mutter leidet an derselben Krankheit.
			34 mä.	Keine Hypertr. nachzuweisen	
			? we +	ist einer Brustkrankheit erlegen.	
Landouzy Déjérine Rev. de Méd. 1885	2	1	21 mä.	mit 3 J. Gesichtsmm. befallen; mit 17 J. Atr. der oberen Extrem., nachher sämmtlicher Muskeln.	Vater litt an der Krankheit, ebenso dessen Mutter, Urgrossvater, 2 Tanten.
			15 mä. 8 we.	beide wussten nicht, dass sie von der Krankheit befallen waren; bei dem 15jährigen Atroph. der Gesichtsmuskeln, deutlich bei der 8jährigen beginnend.	
»	2		21	Beginn mit 8 J. mit Schwäche im Kreuz, mit 10 J. konnte er nichts mehr mit den Armen tragen. Atroph. der Gesichtsmuskeln.	
			19	Beginn mit 10 J. mit Abmagerung der linken Schulter.	
Helbing In. Dissert. Göttingen 1886	1	1	16 mä.	Beginn mit 10 J. mit Schwäche in den Beinen, mit 11 J. Schwäche in den Armen, kann nicht mehr gehen.	Eltern, Geschwisterkinder, 1 Schwester 3 J. alt ist schwächlich.
			13 we.	mit 12 J. langsame Bewegungen, kann nicht mehr laufen.	

Autor.	Brüder.	Schwestern.	Alter.	Beginn und Verlauf.	Bemerkungen.
Buss Berl. klin. Wochenschr. 1887	1	1	16 m.	Beginn mit 10 J. mit Schwäche im ganzen Körper, besonders beim Gehen, hierauf Atrophie der Arme. Miene ausdruckslos.	Eltern Geschwisterkinder.
			13 we	mit 11 1/2 J. wurde sie langsamer in ihren Bewegungen. Atrophie des Schultergürtels.	
Westphal Charité Annalen 1887		2	23	seit frühester Jugend Schwäche im Kreuz; Gehen seit dem 14. J. unmöglich, später auch Schwäche in den oberen Extremitäten;	Keine Heredität.
			21	fiel leicht mit 12 J.	
Souza In. Dissert. Kiel 1888	2		16	von 6 J. ab konnte er nur gehen, wenn er einen hohlen Rücken machte. Oberarmmuskeln, Oberschenkelmuskeln sind atrophisch;	1 Schwester, 3 Brüder gesund.
			18	hatte immer Mühe sich von der Erde aufzurichten, kann weder gehen noch stehen noch frei sitzen.	
Limbeck Prager Zeitschrift für Heilkunde 1888		2	24	mit 22. J. Schwäche in den Oberschenkeln, Schwäche der Erectores trunci. Oberschenkel voluminös. Wadenmuskeln gut entwickelt.	
			19	mit 14 J. Schwäche in den Lendenmuskeln. Kräftige Deltoid. Bicipit.	

Autor.	Brüder.	Schwestern.	Alter.	Beginn und Verlauf.	Bemerkungen.
Oppenheimer In. Dissert. Strassburg 1888	4		16 14 + 13 9	lernte erst im 3. J. laufen, mit 6 J. Abmagerung. mit 12 J. Schwäche in den Beinen, Hypertr. der Waden. beginnende Schwäche in den Beinen.	Grossmutter und Tante d. Vaters geisteskrank, 2 Schwestern gesund.
Anton K. K. Gesellschaft der Aerzte in Wien 15/II 1889	3		? 8 J. älter als der vorige ?	krank seit 2 Jahren. Hypertrophie des Tric. brachii, Infraspin. der Waden, krank seit 7 J. Mm. am Nacken, Vorderarm, Hand, Unterschenkel leidlich intakt. ist ungelenkig, geht schwer und fällt leicht.	4 Geschwister. Langköpfe sind gesund; die Rundköpfe sind krank.
Schulz Tagebl. der Versammlung der Naturf. und Aerzte 1889	4		13 J. 15 13 8	wurde mit 7 J. krank, starb 13 J. alt an Tuberculose. Beginn mit 8 J. Beginn mit 5 J. Beginn mit 5 J. bei allen mit watschelndem Gang, Schwäche in den Beinen, im Rücken, später Schwäche der Arme. Atr. der Arme, Oberschenkel. Unterschenkel noch leidlich entwickelt.	Schwester 18 J. alt, gesund und intelligent. Intelligenz der Knaben dürftig entwickelt.
Nicholson Lancet I 1889	4		17 15 Zwillinge 16 J.	ging immer unsicher; mit 8 J. konnte er nicht mehr gehen. lernte später laufen u. ging unsicher. Beginn mit 2 J. unsicheres Gehen. Der eine starb 14 J. alt an Phtise, der andere kann Treppen hinunter aber nicht hinaufsteigen.	2 Brüder 3 Schwestern gesund.

Autor.	Brüder.	Schwestern.	Alter.	Beginn und Verlauf.	Bemerkungen,
Spillmann und Haushalter Rev. de Méd. 1890	2		31	Beginn in Kindheit mit watschelndem Gang. Keine Hypertroph. und Atr. der Brust-Armmuskeln u. s. w. Starke Fettentwickelung an Rumpf und Armen.	
			22	Beginn in Kindheit, wahrscheinlich mit Oberschenkelmuskeln, langsamer Verlauf.	

von letzteren Autoren ausserdem noch, wo Vater und Sohn befallen waren.

In Betreff der Aetiologie sind die verschiedensten Angaben gemacht: ein besonderes Ueberwiegen der Krankheit in den niederen Ständen ist mir nicht aufgefallen. Dunkel ist das Kapitel der prädisponierenden Ursachen, noch dunkler das der Gelegenheitsursachen.

Was in keiner Familie bis jetzt beobachtet worden ist, das Nebeneinandervorkommen der drei Unterarten der Dystr. musc. progr. findet sich in der Familie Gasser; es ist glaube ich, und zwar besonders da der erste Fall gewissermassen einen Uebergang von der juvenilen Form zur Pseudohypertrophie, der zweite einen solchen von der juvenilen zur infantilen Form bildet, ein Beweis dafür, dass die verschiedenen Unterarten keine eigentliche Berechtigung, jedenfalls keine gesonderte Stellung einzunehmen haben, dass es sich blos um Verschiedenheiten der Lokalisation handelt, dass diese verschiedenen Typen nur eine klinische Krankheitseinheit darstellen.

Interessant ist auch in dieser Gruppe das Zusammentreffen von Störungen in der intellectuellen Sphäre, während das von der Krankheit nicht befallene weibliche Familienmit-

glied nach den Angaben des Lehrers sehr begabt ist. Unter den 280 Fällen von Pseudohypertrophie, juveniler und infantiler Form, welche mir in der Literatur zu Gebote standen, fand ich nahezu ein Drittel, welche mehr oder weniger ausgesprochene hebetudo mentis oder noch andere Abnormitäten darboten.[1] Bei 80 Kranken war die Intelligenz schwach und mangelhaft, auch einige Fälle von Idiotie finden sich dabei; bei sechs ist der Geisteszustand als ein sehr guter verzeichnet. Die verschiedensten Grade von schwacher Intelligenz sind beobachtet worden, so heisst es in einem Fall von Langdon Down, der Kranke hätte Musik verstanden, könne aber nicht lesen; andere haben Verständniss für gewöhnliche Dinge, können es aber weder zum Lesen noch zum Schreiben bringen, andere haben Talent, besonders zum Rechnen, wieder ein anderer ist sehr mässig beanlagt, kann allerdings lesen, hat eine wahre Leidenschaft für Geldstücke. Bei einigen wurden grosse Köpfe konstatiert, ein Pseudohypertrophiker von Duchenne kam mit enormem Kopfe auf die Welt, in einem Fall von Pekelharing, der zur Sektion kam, handelte es sich um Hydrocephal. chron., auch Brieger berichtet über einen solchen. Einige haben eine defekte Sprache, mehrere Schädelassymetrien sind verzeichnet, die Ohrläppchen sind in einigen Fällen angewachsen oder mangelhaft entwickelt. In der Familie von Arnold waren die Rundköpfe befallen, die Langköpfe gesund.

Die nähere Betrachtung meiner Fälle ergab Folgendes: Der älteste Sohn leidet an Hydrocephalus, der wahrscheinlich angeboren sich im ersten Lebensjahre noch mehr entwickelte und seither, nach den Angaben der Eltern, keine sehr grosse Fortschritte gemacht hat. An der Kopfform ist

[1] Ich glaube dass in Wirklichkeit die Zahl sich noch höher stellt: in sehr vielen Fällen findet sich keine Angabe, in manchen ist vielleicht auch gar nicht darauf geachtet worden.

nichts besonderes bis auf das in der Krankengeschichte Angegebene auffällig. Er ist unfähig zu lesen und zu schreiben, kennt die Buchstaben nicht, kommt beim Rechnen nicht über zwei hinaus, weiss also auch nicht wie viel Finger er hat, wie alt er ist, ist über die Namen seiner Geschwister nicht im klaren. Die gewöhnlichen Geldstücke kennt er, weiss über den Gebrauch von Messer und Gabel, von Sand und Lineal z. B., die er auch mit dem richtigen Namen nennt, Bescheid; die bildlichen Darstellungen in einer Bilderfibel werden richtig erkannt, soweit sie dem Patienten bekannte Dinge darstellen. Einige Jahre ist er in die Schule gegangen, wo ihm jedoch absolut nichts beizubringen war.

Der zweite Bruder hat Gedächtniss für gewöhnliche Dinge, besorgt einfache Aufträge richtig, leistet jedoch gar nichts in der Schule, die er seit zwei Jahren besucht, kann weder lesen noch schreiben, ja kaum einzelne Buchstaben wie z. B. das i nachmalen. Dabei ist er sehr launisch, erzürnt sich leicht, so dass die Lehrerin oft gezwungen ist, ihn energisch zu züchtigen.

Der dritte sieht wenig intelligent aus, lächelt gewöhnlich wenn er etwas gefragt wird, macht sonst einen scheuen Eindruck, lernt sehr schwer auswendig.

Dies ist in der That ein merkwürdiges Zusammentreffen. Bei diesen dreien ist die Vermutung auszuschliessen, welche mehrere Autoren angegeben haben, dass die schwache Intelligenz eine Folge der Krankheit sei, indem die Kranken durch ihre Unfähigkeit zu gehen keinen Schulunterricht hätten geniessen können, durch ihre höchst traurige Lage zu Hause sich selbst hätten überlassen werden müssen. Diese giengen in die Schule, spielten mit ihren Altersgenossen u. s. w. Die Schwester, die unter denselben Bedingungen erzogen wurde, bietet gerade das Gegenteil. Diese Schwäche der Intelligenz geht neben der Muskelerkrankung einher. Analog ist in dieser Beziehung die Familie

von Schulz, in welcher bei den vier Brüdern mit juveniler Form die Intelligenz dürftig entwickelt, die gesunde Schwester intelligent war. Vielleicht gelingt es der Zukunft über die Prädisposition des männlichen Geschlechts den Schleier zu lüften.

Complicationen mit cerebralen Neurosen und anderen nervösen Störungen sind oft vorhanden; in den betreffenden Familien sind Geisteskrankheiten, Epilepsie u. s. w. vorgekommen. Ord gibt eine Familie an, in welcher der eine Bruder an Pseudohypertrophie leidet, der andere blödsinnig ist, einige zwanzig Dystrophiker stammen von Eltern, von denen Vater oder Mutter an einer Krankheit des Rückenmarkes litt; bemerkenswert ist die Beobachtung von Cénas und Douillet, nach welcher in derselben Familie zwei Kranke mit Dystrophie, einer mit dem Typus Aran Duchenne vorkam; Philip[1] berichtet über eine Familie mit mehreren Pseudohypertrophikern und einer spastischen Spinalparalyse. Ist nun diese Dystrophie eine von nervöser Erkrankung unabhängige Muskelkrankheit? Sind es nur zufällige Combinationen? Ist es ein Zufall, dass die geistigen Fähigkeiten oft proportional dem Weiterschreiten der Muskelerkrankung abnehmen? Friedreich sagt, man sei nicht berechtigt, unter Bezugnahme auf derartige Beobachtungen auf einen cerebralen Ausgangspunkt der Krankheit zu schliessen, aus dem Nebeneinanderbestehen verschiedener Störungen sofort deren gegenseitige Unabhängigkeit zu deduciren. Mit Ausnahme von Knoll und Moebius sind fast alle Autoren dieser Meinung beigetreten: dieser jedoch nahm keinen Anstand, die Pseudohypertrophie als degenerative Krankheit den Neuropathien zuzuzählen, da sie den degenerativen Neuropathien wesentlich gleich ist. Auch Erb kann sich des Verdachtes nicht erwehren, dass am Ende doch eine Ab-

[1] Citirt nach Raymond.

hängigkeit des Leidens vom Nervensystem zu statuiren sein dürfte. Pilliet hat auch durch einen Fall den Beweis zu erbringen gesucht, das Leiden sei centraler Natur, die Laesion bestehe möglicherweise nur in einem Fehlen gewisser nervöser Bestandteile. Es mehren sich die Befunde, allerdings nicht übereinstimmende, bei vermuteter myopathischer Form, wo das Rückenmark Veränderungen zeigte. Die Vermutung liegt allerdings sehr nahe, an einen nervösen Ursprung zu denken, wenn man die immense Heredität, das symmetrische Befallenwerden der Muskeln, trophische Störungen, wie sie oft in den Unterextremitäten vorkommen, bedenkt. So lange jedoch nicht der positive Beweis dafür durch gründliche histologische Untersuchungen des Rückenmarks, Gehirns und der peripheren Nerven erbracht ist, wird man blos bei der Vermutung verbleiben müssen. Auch das wirklich frappante Verhältnis in der Familie Gasser, wo bei den Kranken sowohl die Gehirnfunktionen als das Muskelsystem lädirt sind, bei der gesunden Schwester beide Teile vollständig normal sind, ist immer noch kein Beweis für die gegenseitige Abhängigkeit. Beide Anomalien können einer gemeinsamen Quelle entstammen und ihre ätiologische Begründung einer gewissen Störung in der ersten Anlage und Entwickelung verdanken, eine myopathische und neuropathische Diathese können ja nebeneinander hergehen. Erb denkt an eine Art von Trophoneurose, die ihren Sitz in den trophischen Centren des Rückenmarks hat, an eine Störung der Funktion dieser Centren. Dähnhardt glaubt, es könne sich um eine Störung des Rückenmarks während des Fötallebens resp. während des Geburtsaktes handeln. Allerdings war bei dem älteren Bruder die Geburt eine schwerfälligere, bei den übrigen jedoch vollständig normal.

Falls die nervösen Elemente im Spiele sein sollten, so möchte ich das Verhalten des sonst normalen Herzens bei dem älteren Bruder dabei berücksichtigen: die Erhöhung

der Pulsfrequenz bei Aufregungen von 80 auf 130, glaube ich auf nervöse Basis zurückführen zu müssen. Aehnliches ist zweimal berichtet, so von Hamon, dass die Herzpal. pitationen sehr heftig waren, von Bielschowsky, dass Arhytmie des Pulses bei seiner Kranken bestanden hat. Was sonstige Herzanomalien betrifft, so war die Herzhypertrophie in 12 Fällen verzeichnet, welche die Autoren als eine Mitbeteiligung des Herzmuskels an der Erkrankung betrachteten. Ein leises diastolisches Geräusch führen Spillmann und Haushalter darauf zurück, dass das Herz n dem abgeflachten Thorax in seinen Bewegungen gehindert war, woher Verkleinerung des orificium auriculo ventriculare.

Von einer Excision von Muskelstückchen wurde Abstand genommen, weil die Diagnose ohne dieselbe gestellt werden konnte; interessant wäre es gewesen, sie beim jüngsten Kinde auszuführen, die Eltern gestatteten jedoch den Eingriff nicht. Eine Sektion eines derartig beginnenden Kranken würde vielleicht in manches Dunkel Licht bringen denn man könnte sich mit Floran fragen, ob die Integrität des Centralorgans immer bestanden hat.

Warum werden die einen Muskeln betroffen, die anderen verschont? Woher kommt die gewisse Reihenfolge in der Erkrankung? Von Nerven ist dies wohl nicht abhängig, wenigstens teilweise, da man in einer Gruppe von Muskeln, welche von demselben Nerven innerviert werden, normale neben mehr oder weniger afficierten findet. Babinski und Onanoff haben dafür eine Theorie aufgestellt: es besteht eine innige Beziehung zwischen dem Grad der Schnelligkeit der Entwickelung der Muskeln und dem Grade der Prädisposition zur Myopathie, so z. B. ist der Supinat. long. einer der zuerst ergriffenen Muskeln und hat eine schnelle Entwickelung, ist die Entwickelung des clavicularen Teiles des Trapezius eine kurze, die des anderen Teiles eine rapide. Etwaige Ausnahmen erklären die Autoren

dadurch, dass die Entwickelung nicht immer dieselbe ist, dass ein Muskel, der sich im Allgemeinen schnell entwickelt, es auch einmal langsamer thun kann. Die spätere Beteiligung der Temporales an der Krankheit in unserem ersten Falle würde für diese Theorie sprechen: sie haben eine spätere Entwickelung und werden demgemäss gar nicht resp. spät befallen. Für die Entstehung der Myopathie überhaupt vermuten sie bei gewissen Individuen eine im Allgemeinen schnellere Entwickelung des Muskelsystems als bei anderen.

Was die Prognose betrifft, so ist sie quoad vitam nicht ungünstig, quoad valetudinem höchst infaust: die Krankheit ist eine progressive d. h. Reparation der erkrankten Muskeln ist unmöglich. Allerdings will Donkin einen sechsjährigen Knaben, der eine starke Hypertrophie der Waden und Glutaei, den charakteristischen Gang und die Haltung, Abwesenheit des Patellarreflexes darbot, nach drei monatlicher Behandlung mit Eisen und Nux vomica geheilt haben, auch Duchenne erzielte in zwei Fällen durch localisirte Faradisation nach mehrmonatlicher Behandlung zugleich mit Anwendung der Hydrotherapie, Massage und des Leberthrans Heilung. Besserungen und Stillstände kommen jedoch vor; Roquette allein will durch Elektrisiren Verschlimmerung haben eintreten sehen.

Möglichst günstige hygienische Bedingungen sind erforderlich, um die Kranken besonders vor der Tuberculose zu schützen, zu der sie wie die chronischen Nervenkranken sehr disponiren. Die Ernährung muss eine kräftige sein, tonische Mittel sind eventuell anzuwenden, auch Hydrotherapie, Gymnastik, Massage u. s. w. Die elektrische Behandlung ist auch ein wichtiger Faktor: die experimentelle Physiologie hat bewiesen, dass ein Muskel, der keine Verbindung mit seinem trophischen Centrum mehr hat, weniger schnell atrophiert, wenn man ihn täglich der Wirkung der Elektricität aussetzt. Mag die Krankheit ihren Sitz haben

wo sie will, die Erfahrung hat gelehrt, dass vor allen Dingen die Anwendung des galvanischen Stromes am Rücken und am Halssympathicus erfolgreich ist.

Am Schlusse dieser Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Geheimrat Professor Dr. Naunyn für die gütige Ueberlassung des Materials sowie dem I. Assistenzarzt der medicinischen Klinik, Herrn Dr. Schrader, für die jederzeit bereitwilligst gegebenen Ratschläge meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Literatur.

Adams. Transact. of the pathol. Society of London 1868.
Anton. Wiener medicin. Presse 1889.
Aran. Arch. génér. de médecine 1850.
Arnold. Würtemb. medicin. Correspdzbl. 1871.
Babinski Onanoff. Gaz. de Paris 1888, 8.
Barsickow. Inaug.-Diss. Halle 1872.
Barth. Arch. der Heilkunde XII. 1871.
Bay. Hospitals Tidende R IV. 1877.
Bell, Ch. The nervous system 3 ed. London 1844.
Benedikt. Elektrotherapie. Wien 1868.
Bennet. Brain 1879.
Berend. Allgem. medic. Centralzeitg. 1863.
Berger. Arch. für Psychiatrie XIV, 3.
Bernhardt. Berlin. klin. Wochenschr. 1875, 10, 11.
Bernhardt. Virchow's Arch. LXXV.
Bielschowsky. Neurol. Centralbl. 9.
Brannwell. The Lancet 1879.
Brieger. Deutsch. Arch. f. klin. Medicin 22.
Brissaud. Gaz. hebdomad. de méd. et de chirurgie 1886, 36.
Brown. Edinb. med. journ. 1870.
Brück. Deutsch. med. Wochenschrift 1889, 12.
Brünniche. Schmidt's Jahrb. 164.
Cénas et Douillet. Loire médicale 1885, 2.
Charcot. Société de biologie 1872.
Charcot. Leçons sur les maladies du syst. nerveux t. III, 1871.
Charcot. Révision nosographique etc. Progrès médical 1885.
Charcot et Marie. Revue de médecine 1886.
Chvostek. Oesterr. Zeitschr. f. prakt. Heilkunde 1871.
Clarke. Medic. chirurg. Transact 1874.

Coste e Gioja. Schm. Jahrb. 24, 1839.
Cruveilhier. Bullet. de l'académ. roy. méd. 1852-53.
Cruveilhier. Arch. génér. de médecine 1853.
Dähnhardt. Neurol. Centralbl. 1890, 22.
Dalhat. Inaug.-Dissert. Würzburg 1875.
Damaschino. Gazette des hôpitaux 1882.
Damaschino. Société médicale des hôpitaux 1886.
Déjerine & Huet. Arch. de physiologie 1888.
Demme. Schweizer Correspondenzbl. VIII.
Desplats. Société médicale des hôpitaux. Lille 1885.
Donkin. British med. journ. 1880, 1882.
Down. Transact of the pathol. Society of London 1871.
Drummond. The Lancet 1881.
Duchenne. Bullet. de Thérapeut. 1853.
Duchenne. Traité de l'électris. localis. II éd. 1861.
Duchenne. Arch. génér. de médecine 1867, 1868.
Duchenne. Séance de l'académie de médecine du 21 mai 1849.
Duchenne fils. Arch. génér. de médecine 1864.
Eichhorst. Berl. klin. Wochenschrift 1873, 42, 43.
Eisenlohr. Tagebl. d. Vers, der Naturf. u. Aerzte 1889.
Erb. Deutsch. Arch. f. klin. Medic. 34.
Erb. Archiv für Psychiatrie XX.
Erb. Volkm. Sammlg. klin. Vorträge. Neue Folge I, 2.
Eulenburg. Virchow's Archiv 53.
Eulenburg u. Cohnheim. Berl. klin. Wochenschr. 1865, 50.
Eulenburg u. Cohnheim. Verhdlgen d. Berlin. med. Ges. 1866.
Foster. The Lancet 1869, 1874.
Friedreich. Ueber progress. Muskelatr. u. s. w. Berlin 1873.
Frohmaier. Deutsche medic. Wochenschr. 1886, 23, 24.
Gerhardt. Phil. med. Times 1875.
Gerhardt. Deutsche mndic. Wochenschr. XII.
Gessler. Würtemb. Correspondenzbl. LIX.
Goetz. Aerztliches Intelligzbl. 1879, 39, 40.
Gowers. Pseudo hypertrophic paralysis 1879.
Gowers. Brit. med. journ. 1880.
Gradenigo. Annali universali di medic. e chirurgia 1883.
Griesinger. Arch. f. Heilkunde 1865.
Griesinger. Verhandlungen der Berl. med. Ges. 1866.
Hamon. Thèse de Paris 1883.
Hammond. Krankh. des Nervensystems 1879.
Hashimoto. Zeitschr. f. klin. Medicin XII, 3.

Helbing. Inaug.-Dissert. Göttingen 1886.
Heller. Deutsch. Arch. f. klin. Medicin 1866.
Heubner. Festschrift zu Wagner's Jubiläum. Leipzig 1887.
Hitzig. Berlin. klin. Wochenschr. XXVI, 28; XXV, 25.
Hoffmann. Ueber progr. neurot. Muskelatrophie. Arch. für Psychiatr. 1889.
Hoffmann. Inaug.-Dissert. Berlin 1867.
Hofmann. Neurol. Centralbl. 7.
Hopmann. Inaug.-Dissert. Berlin 1885.
Huber. Deutsch. Arch. f. klin. Med. XIV.
Hutchinson. Lancet II, 1873.
Jolly. Deutsch. medicin. Wochenschrift XV, 22.
Joffroy & Achard. Arch. de médec. expér. et d'anat. pathol. 1889.
Kaulich & Jaksch. Prager Vierteljahrsschr. 1862.
Kesteven. Journ. of mental Science 1870, 1879.
Klockner. Bayr. Intelligenzbl. XXXI.
Knoll. Wiener medicin. Jahrbücher 1872.
Kolaczeck. Deutsche medic. Wochenschr. 1875.
Kreske. Münchner medic. Wochenschr. 1886.
Kussmaul. Volkm. Sammlg. klinischer Vorträge Nr. 54.
Ladame. Revue de médecine VI.
Lake. The Lancet 1873.
Landouzy. Gaz. hebdomad. XXIII, 45.
Landouzy-Déjérine. Académie des Sciences, 17 janvier 1884. Revue de médecine 1885, 1886.
Leclerc. Rev. de médecine VIII.
Leyden. Klinik der Rückenmarkskrankh. II, 1876.
Lichtheim. Arch. für Psychiatr. 1875.
Limbeck. Prager Zeitschr. für Heilkunde 1871, 1888.
Limbeck. Wiener medicin. Presse XXIX.
Lockhart. Med. surg. transact. 1873.
Lutz. Deutsch. Arch. f. klin. Medicin 1867.
Macphail. Glasgow med. journ. 1862.
Mary. Inaug.-Dissert. Strassburg 1889.
Mary & Guinon. Revue de médecine 1885.
Meryon. Medic. chirurg. Transact. 35.
Miller. Brit. med. journ. 1873.
Moebius. Volkm. Samml. klin. Vorträge, Nr. 171.
Moore. Lancet I 1879-80.
Mossdorf. Neurol. Centralbl. IV, 1
Münthner. Deutsch. medic. Wochenschr. 1889, 9.

Musso. Rivista clinica XXVI.
Nicholson. Lancet I, 1888-89.
Nicolaysen. Norsk. Mag. 3 R. V 1875.
Oppenheimer. Habilitationsschrift. Heidelberg 1855.
Oppenheim. Charité-Annalen XIII.
Oppenheimer. Inaug.-Dissert. Strassburg 1888.
Ord. Medico Chirurg Transact 1874, 1877.
Orsi. Cenno sulla ipermegalia musc. paral. progr. Milano 1872.
Osler. American journ. of med. Scienc. XCVIII.
Pal. Wien. klin. Wochenschr. II.
Parisot. Gazette des hôpitaux 1885-86.
Pekelharing. Virchow's Archiv XC.
Pierson. Jahresber. d. Gesellsch. f. Natur- u. Heilkunde. Dresden 1882-83.
Pierson. Deutsche Zeitschr. f. prakt. Medicin 51.
Pilliet. Revue de médecine 1890, 6.
Rakowac. Wien. medicin. Wochenschr. 1872.
Ranke. Jahrb. f. Kinderheilkunde X.
Raymond. Maladies du système nerveux. Paris 1889.
Remak. Neurol. Centralbl. 1884, 1.
Rémond. Progrès médical XVII.
Rieder. Münchner medicin. Wochenschr. XXXVI.
Rinecker. Verhandlungen der phys. med. Ges. Würzburg X.
Roquette. Inaug.-Dissert. Berlin 1868.
Ross, James. British med. journ. 1881, 1883.
Ross, James. The diseases of the nervous system. Vol. I.
Russel. Med. Times and Gazette 1869.
Schlesinger. Wien. medicin. Presse XIV.
Schmuecking. Inaug.-Dissert. Göttingen 1883.
Schrakamp. Würtemb. Correspondenzbl. LVI, 12.
Schultze. Virchow's Archiv 75, 1879.
Schultze. Ueber den mit Hyp. verbundenen Muskelschwand u. s. w. Wiesbaden 1886.
Schulz. Tageblatt der Naturforscher u. Aerzte 1889.
Seidel. Die Atrophia muscul. lipomatos. Jena 1887.
Simon. Gazette des hôpitaux 1889.
Singer. Prager Zeitschr. für Heilkunde VIII, 2, 3.
Singer. Wien. medicin. Wochenschr. XXXVII, 18.
Souza. Inaug.-Dissert. Kiel 1888.
Sperling. Neurol. Centralbl. VIII, 3, 7.
Spielmann. Gaz. méd. de Strasbourg 1862.

Spillmann & Haushalter. Rev. de médecine 1888.
Stern. Mittheilungen aus der Königsberger Klin. 1888.
Stoffella & Oppolzer. Allgem. Wiener medicin. Zeitg. 1863.
Struck. Inaug.-Dissert. Würzburg 1879.
Suckling. Brit. med. journ. 1883-84.
Swieten, van. Commentaria in Hermanni Boerhaave Aphorismos Tom. tert. Hildburghusae 1754.
Troisier & Guinon. Rev. de médecine 1889.
Tuefferd. Thèse de Strasbourg 1866.
Wagner. Berlin. klin. Wochenschr. 1866.
Weber. Deutsch. milit. ärztl. Zeitschr. XV.
Weiss. Wiener medicin. Presse XIV.
Wernich. Deutsch. Arch. f. klin. Medic. II.
Westphal. Charité-Annalen 1886, 1887.
Westphal. Berlin. klin. Wochenschr. XXI, XXII.
William. Med. chirurg. Transact. 1874.
Zimmerlin. Zeitschr. f. klin. Medicin 1883.